

L'HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

(A PROPOS DE 39 OBSERVATIONS)

THESE

Pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue puliquement le 9 Novembre 1974

par

Mme AMIROUCHE Née GUERDJOUA Zobéida

Née le 18 Février 1945 à Tunis

Membres du Jury :

M. H. MANSOURI	: Maître de Conférences agrégé (Chirurgie)	} Président
M. A. HAEFFNER	: Maître de Conférences agrégé (Chirurgie)	
M. B. KHATI	: Maître de Conférences agrégé (Pédiatrie)	} Juges
M. J. P. GRANGAUD	: Maître de Conférences agrégé (Pédiatrie)	



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548212_0012

L'HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

(A PROPOS DE 39 OBSERVATIONS)

T H E S E

Pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement le 9 Novembre 1974

par

Mme AMIROUCHE Née GUERDJOUA Zobéida

Née le 18 Février 1945 à Tunis

Membres du Jury :

M. H. MANSOURI	: Maître de Conférences agrégé (Chirurgie)	} Président
M. A. HAEFFNER	: Maître de Conférences agrégé (Chirurgie)	
M. B. KHATI	: Maître de Conférences agrégé (Pédiatrie)	} Juges
M. J. P. GRANGAUD	: Maître de Conférences agrégé (Pédiatrie)	

L'HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

(A PROPOS DE 32 OBSERVATIONS)

THÈSE

Pour le Doctorat de Médecine

par Monsieur le Docteur en Médecine Dr. J. VAN DER VLIET



Mme AMBROUQUE Née CURRIJOLMA Kobiéda

Née le 13 Mars 1913 à Tadmor

Membre du Jury :

M. H. MANDOUX : Maître de Conférences (Médecine) Président

M. A. WATHEUX : Maître de Conférences (Médecine)

M. B. KOUT : Maître de Conférences (Médecine) Juge

M. L. S. GRANGAUD : Maître de Conférences (Médecine)

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je dédie cette thèse

A la mémoire de mon père

A la mémoire de ma mère

A mon mari

Aux miens.

A Monsieur le Professeur Agrégé MANSOURI

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de
cette thèse.

En témoignage de notre respect.

A Monsieur le Professeur Agrégé A.HAFFNER

qui a bien voulu nous guider et nous conseiller dans la
rédaction de ce travail ,Il nous a dispensé un enseigne-
ment de haute qualité.

En hommage respectueux et admiratif.

A Monsieur le Professeur Agrégé KHATI

Pour la sollicitude qu'il nous a sans cesse manifesté

En témoignage de notre gratitude.

A Monsieur le Professeur Agrégé J.P GRANGAUD

Pour l'enseignement dont nous n'avons cessé de
bénéficier au cours de nos études

En témoignage de notre reconnaissance

A Monsieur le Docteur Rachid MANSOURI

A Monsieur le Docteur Mohamed DENMANSOUR

En remerciement pour leur aide, et leur conseils.

A mes amis

Monsieur et Madame BEN BOUAZIZ

Monsieur et Madame DAGHLI

Madame DOUTOUBA

Monsieur et Madame AIMEN

Aux Infirmier et au personnel du service SEDILLOT.

SOMMAIRE

- A - Anatomie du système porte
- B - Embriologie du développement de la circulation portale.
- C - Les causes des thromboses splénoportales.
 - a / malformation
 - b / thromboses acquises par infection, septicémie, thrombophlébite, après exsanguinotransfusion.
 - c / thromboses acquises par anomalies circulatoires.
- D - Les caractéristiques des splénomégalies méditerranéennes
- E - Les causes des barrages intra-hépatiques.
- F - La clinique de l'hypertension portale chez l'enfant.
- G - Les examens complémentaires permettant le diagnostic.
 - a / les examens radiologiques : Splénoportographie, artériographie, transit oesophagien, cavographie.
 - b / les examens de laboratoire : électrophorèse de l'hémoglobine, électrophorèse sérique, exploration isotopique du fer.
 - c / les examens anatomopathologiques
(histologie de la rate, et du foie)
- H - Le traitement de l'hypertension portale chez l'enfant.
- I - Chapitre observations et particularités cliniques.
- J - Traitement de nos malades et résultats.
- K - Conclusion

Si la plupart des auteurs qui se sont intéressés à l'hypertension portale chez l'enfant distinguent deux groupes de maladies c'est à dire de 60-80% de barrages extrahépatiques par thrombose splénoportale et 20-40% de barrages intra ou suprahépatiques par cirrhose ou syndrome de Budd-Chiari, pour notre part, en Algérie, nous avons à considérer un groupe intermédiaire fait de splénomégalies méditerranéennes (maladie ou syndrome de Banti) qui viennent augmenter le lot des malades entrant dans le chapitre des hypertensions portales de l'enfant.

En effet ces hypertensions de l'enfant semblent chez nous nombreuses. Dans un service qui, normalement n'hospitalise que peu d'enfants, mais qui est depuis 1965 axé sur les problèmes de l'hypertension portale, nous avons pu en moins de 9 ans réunir 39 observations, d'hypertension portale chez l'enfant. C'est un nombre important car de "grandes" statistiques dépassent rarement, et encore pour des services de chirurgie infantile, l'admission de plus de 3 ou 4 enfants par an avec ce diagnostic, et chez nous dans les dernières années on approche de 5 hospitalisations d'hypertension portale chez l'enfant par an. Il faut dire aussi que la majorité de ces enfants nous sont adressés par un seul service de pédiatrie sur trois et que la fréquence des hypertensions portales de l'enfant semble assez importante en Algérie.

Nous avons, comme la majorité des auteurs beaucoup de thromboses splénoportales, mais au lieu de 60 à 80% elles ne présentent qu'un peu moins de 50%. Dans la variété des barrages intrahépatiques, une atrésie des voies biliaires, mais pas de fibrose hépatique congénitale, pas de Schistosomiase, pas de maladie de Wilson et parmi les deux barrages sus-hépatiques, pas de maladie veino-occlusive. Plus de 35% de nos malades sont en réalité des Splénomégalies méditerranéenne décrites par Banti en 1894 aux différents stades de la maladie.

Si nous avons ainsi un problème étiologique et pathologique supplémentaire à affronter, nous avons aussi un groupe particulier sur le plan du traitement. La majorité des auteurs condamnent sans rémission la splénectomie isolée que ce soit pour les thromboses dites primitives que ce soit pour les hypertensions portales par barrage intra-hépatique.

Pour notre part nous nous conformons à l'avis de la majorité des auteurs que le traitement de l'hypertension portale chez l'enfant est très difficile, nécessite souvent plusieurs hospitalisations et plusieurs interventions, mais nous avons eu en outre le problème des Splénomégalias Méditerranéennes. Où le traitement du moins chez l'adulte, semble être la splénectomie isolée.

Nous allons donc, dans ce travail, aborder 3 problèmes sur le plan de l'étiologie et du traitement.

- a) Les thromboses splénoportales
- b) Les splénomégalias méditerranéennes
- c) Les barrages intra et sus-hépatiques

Afin de permettre une étude complète nous allons exposer:

- A - l'Anatomie du système porte
- B - l'Embryologie du développement de la circulation portale
- C - Les causes des thromboses splénoportales
 - a - malformations
 - b - thromboses acquises par infection - septicémie - thrombophlébite après exsanguinotransfusion.
 - c - thromboses acquises par anomalie circulatoire
- D - Les caractéristiques des splénomégalias méditerranéennes
- F - Les causes des barrages intra-hépatiques
- G - La clinique de l'hypertension portale chez l'enfant
- H - Les examens complémentaires permettant le diagnostic
 - a - Les examens radiologiques : S.F.T., Artériographie, transit-oesophagien, cavographie.
 - b - Les examens de laboratoire : électrophorèse de l'hémoglobine, l'électrophorèse sérique, l'immuno-électrophorèse, l'exploration isotopique du fer.
 - c - Les examens anatomo-pathologiques (histologie de la rate et du foie)
- I - Le traitement qui sur le plan de l'hypertension portale, est dirigé contre les hémorragies digestives par varices oesophagiennes.

Nous allons exposer en détail nos 39 observations.

Nous allons exposer les particularités cliniques de nos malades.

L - Même si nous ne pouvons pas, à l'heure actuelle, codifier notre attitude thérapeutique, nous exposerons les méthodes de traitement utilisés et leurs résultats.

Nous sommes conscients que dans ce problème délicat notre travail ne peut constituer qu'un premier bilan à la suite duquel nous espérons se dégagera l'attitude à suivre dans les prochaines années.

DEFINITION :

Le tronc porte est formé par la confluence des principales veines des viscères digestifs abdominaux: la veine splénique, la veine mésentérique supérieure et la veine mésentérique inférieure.

Si pour une raison ou une autre la circulation portale se trouve empêchée, le sang reflue dans le système cave par des anastomoses porto-caves, normalement de très faible calibre, mais qui en l'occurrence se dilatent considérablement.

LES RACINES PRINCIPALES :1°) - LA VEINE SPLENIQUE .

Elle comporte trois principaux affluents :

- la veine gastro-épiploïque gauche
- les veines gastriques courtes
- les rameaux pancréatiques

la veine splénique a pour : longueur = 10,5 cm

diamètre = 0,43 cm

2°) - LA VEINE MESENTERIQUE SUPERIEURE :

Cette veine est caractérisée par son extrême variabilité et la faible longueur de son tronc. Les principaux affluents sont : la veine pancréatico duodénale antérieure et inférieure

la veine pancréatico duodénale postérieure et inférieure.

La longueur est de : 6,08 cm - 3,39 cm - 1 cm

Le diamètre est de : 0,78 cm

3°) - LA VEINE MESENTERIQUE INFERIEURE :

C'est la veine du colon gauche.

Elle naît en arrière de la partie supérieure du rectum par la confluence des veines hémorroïdales supérieures. Normalement elle se jette dans la veine splénique pour former le tronc spléno-mésaraïque. C'est la plus petite des racines du tronc porte, la plus volumineuse étant : la veine mésentérique supérieure.

Les principaux affluents sont : la veine colique inférieure gauche.

La veine colique supérieure gauche.

La longueur est de 5,97 cm

Le diamètre est de 0,24 cm

LE TRONC PORTE :

Le tronc porte monte en haut et à droite vers le hile du foie où il se divise en branche droite et gauche. Son obliquité est variable. Chez certains il est oblique et au maximum il tend vers l'horizontale. Quand il est vertical il est facile de réaliser une anastomose porto-cave latéro-latérale.

- Long = 7,34 cm en moyenne

- Diamètre = 1,59 cm

a) LES VEINES COLLATERALES :

5

1° - La veine coronaire stomachique - satellite de l'artère stomachique, elle se jette dans la veine splénique, parfois dans le tronc porte.

2° - LA VEINE PYLORIQUE :

Elle vient de la région antro-pylorique, se jette à hauteur variable de la face antérieure du tronc porte.

3° - LA VEINE PANCREATIQUE POSTERIEURE ET SUPERIEURE:

Elle se termine dans le bord droit de la veine porte.

b) LA TERMINAISON DE LA VEINE PORTE :

La veine porte se termine dans le hile du foie en branche droite et gauche.

Cette terminaison est variable :

La veine droite peut ne pas exister

Les deux veines sectorielles para-médianes et latérales droites naissent de la terminaison du tronc porte.

Certaines veines segmentaires peuvent naître directement du tronc porte ou de sa terminaison.

c) LES VEINES ACCESSOIRES :

Ce sont de petites veines qui parviennent au foie en dehors du tronc porte principal, et sont susceptibles de servir de voie de décharge en cas d'obstruction.

On distingue :

1°) - LES VEINES DU LIGAMENT FALCIFORME :

Au nombre de 6 à 12 elles viennent du diaphragme et abordent le foie en suivant le ligament suspenseur.

2°) - LES VEINES DU LIGAMENT TRIANGULAIRE GAUCHE :

Elles proviennent de la partie verticale du diaphragme souvent anastomosées avec la veine diaphragmatique inférieure gauche et gagnent le bord postérieur du lobe gauche.

3°) - LA VEINE DU LIGAMENT ROND :

4°) - LES VEINES CYSTIQUES :

Elles sont au nombre de deux à quatre drainant la vésicule biliaire et se jettent dans les veines des segments hépatiques voisins.

5°) - LES VEINES PARA-BILIAIRES :

C'est une arcade veineuse, formée de un à trois troncs, qui prend origine dans les arcades duodéno-pancréatiques, certaines veines cystiques s'anastomosent à l'arcade et celle-ci se termine dans les branches de la veine porte ou dans les veines des segments proches du hile du foie ou même directement dans le parenchyme hépatique.

6°) - LES RACINES INTRA-HEPATIQUES DE LA VEINE PORTE :

Ce sont d'innombrables veinules qui naissent des parois de l'artère hépatique et des voies biliaires dans le foie et se jettent dans le tronc porte. L'arcade para-biliaire est une véritable veine porte accessoire surtout lorsqu'elle se termine directement dans les sinusoides hépatiques.

LES ANASTOMOSES :

LES ANASTOMOSES PORTO-CAVES :

Elles sont représentées par de simples veinules unissant le système portal au système cave. Elles sont susceptibles d'un développement considérable au cours des obstructions portales. On peut distinguer cinq grands types :

- a - Les anastomoses - du cardia
- b - Les anastomoses - porto-hémorroidales
- c - Les anastomoses - porto-pariéto-pariétoneale
- d - Les anastomoses porto-sus-hépatiques
- e - les anastomoses porto-ombilicales

a - L'ANASTOMOSE DE LA REGION DU CARDIA :

Les veines du pôle supérieur de l'estomac sont anastomosées d'une part avec les veines oesophagiennes et d'autre part avec la veine diaphragmatique inférieure gauche.

L'ANASTOMOSE AVEC LES VEINES OESOPHAGIENNES :

Le plexus pariétal gastrique, dépendant ici de la veine coronaire stomacique et des veines gastriques courtes tributaires de la veine splénique, est en continuité avec le plexus pariétal oesophagien, celui-ci est un affluent viscéral du système des veines azygos par conséquent de la veine cave supérieure.

L'ANASTOMOSE AVEC LA VEINE DIAPHRAGMATIQUE INFÉRIEURE GAUCHE :

La veine diaphragmatique inférieure gauche participe à l'irrigation de la face postérieure du cardia, ses branches sont anastomosées avec le système porte, elle se jette soit directement dans la veine cave inférieure soit dans la veine rénale gauche.

Les anastomoses de la région du cardia sont d'une extrême importance pratique.

Au cours de toute hypertension portale les veines pariétales se dilatent et forment des varices cardio-oesophagiennes dont la rupture entraîne une hémorragie.

Au cours des compressions de la veine splénique le sang veineux de la rate passe en majeure partie par les veines gastriques courtes, le pôle supérieur de l'estomac puis par la veine coronaire pour revenir au foie, aussi les hémorragies gastriques sont elles également fréquentes.

b) - LES ANASTOMOSES DANS LES REGIONS OMBILICALES (CF. SCHEMA 4)

Le ligament rond est tendu de l'ombilic au sillon ombilical du foie, ce système est d'une part en connection avec le système porte dans le foie et d'autre part avec les veines abdominales pariétales au niveau de l'ombilic.

Par les veines épigastriques supérieures et thoraciques internes (mammaire interne) le sang parvient aux veines sous-clavières, c'est à dire au système cave supérieur. Par l'intermédiaire des veines épigastriques inférieures il parvient aux veines iliaques externes c'est à dire au système cave inférieur. En fait tout le système veineux pariétal sert de voie de dérivation en cas d'hypertension portale.

C) - LES ANASTOMOSES RECTALES (CF. SCHEMA 5)

Les trois pédicules hémorroïdaux sont anastomosés entre eux et le rectum est le lieu d'une anastomose non négligeable entre la veine porte et le système cave inférieur.

D) - LES ANASTOMOSES PARIETO-PERITONEALES :

Elles sont nombreuses et se développent de façon importante en cas d'obstruction portale, et surtout des racines. De la veine porte.

1° - LES VEINES DE RETZIUS:

Elles unissent les veines de l'intestin grêle et du côlon aux vaisseaux pariétaux postérieurs. Les veines du grêle sont anastomosées de part et d'autre de la racine du mésentère avec les vaisseaux rétro-péritonéaux, en particulier les veines génitales et para-urétérales. Les veines coliques communiquent avec les veines pariétales au cours de leur trajet dans le mésocolon ascendant ou descendant.

2° - L'ANASTOMOSE PORTO-RENALE DE TUFFIER ET LEJARD :

Ces deux auteurs ont décrit des anastomoses directes entre le tronc de la veine splénique et le système rénal gauche. Dans certains cas d'HP cette anastomose peut se dilater considérablement.

3° - LES VEINES DU LIGAMENT DU FOIE :

Les ligaments falciformes et coronaires renferment de petits vaisseaux que l'on décrit parmi les veines portes accessoires de SAPPEY. Elles sont en connexion avec la circulation diaphragmatique, donc le système cave supérieur et inférieur. En présence d'un obstacle à la circulation portale, le courant veineux s'inverse.

4° - LES VAISSEAUX NEOFORMES :

Si le flux portal se trouve empêché, outre les anastomoses qui relèvent de l'anatomie normale, tout viscère digestif qui adhère à la paroi abdominale (Foie-Rate), toute bride ou adhérence péritonéale pathologique ou post opératoire est le siège d'une circulation viscéro pariétale donc porto-cave.

Cette voie de dérivation peut être suffisante pour pallier aux conséquences de l'HP et éviter la survenue de varices oesophagiennes, mais il s'agit d'une éventualité rare.

E) - LES ANASTOMOSES PORTO-SUS-HEPATIQUES (CF. SCHEMA 5)

Chez le fœtus la veine porte communique avec le tronc cave inférieur par le canal veineux d'Arantius. A la naissance celui-ci se thrombose mais sa lumière peut rester perméable et cette voie peut-être suffisante pour empêcher l'hypertension portale de survenir en cas de cirrhose.

D'après COUINAUD et NIVEIRO il existe normalement dans 3% des cas des anastomoses directes intra-hépatiques entre le système porte et les veines sus-hépatiques.

ANOMALIES DE LA VEINE PORTE :

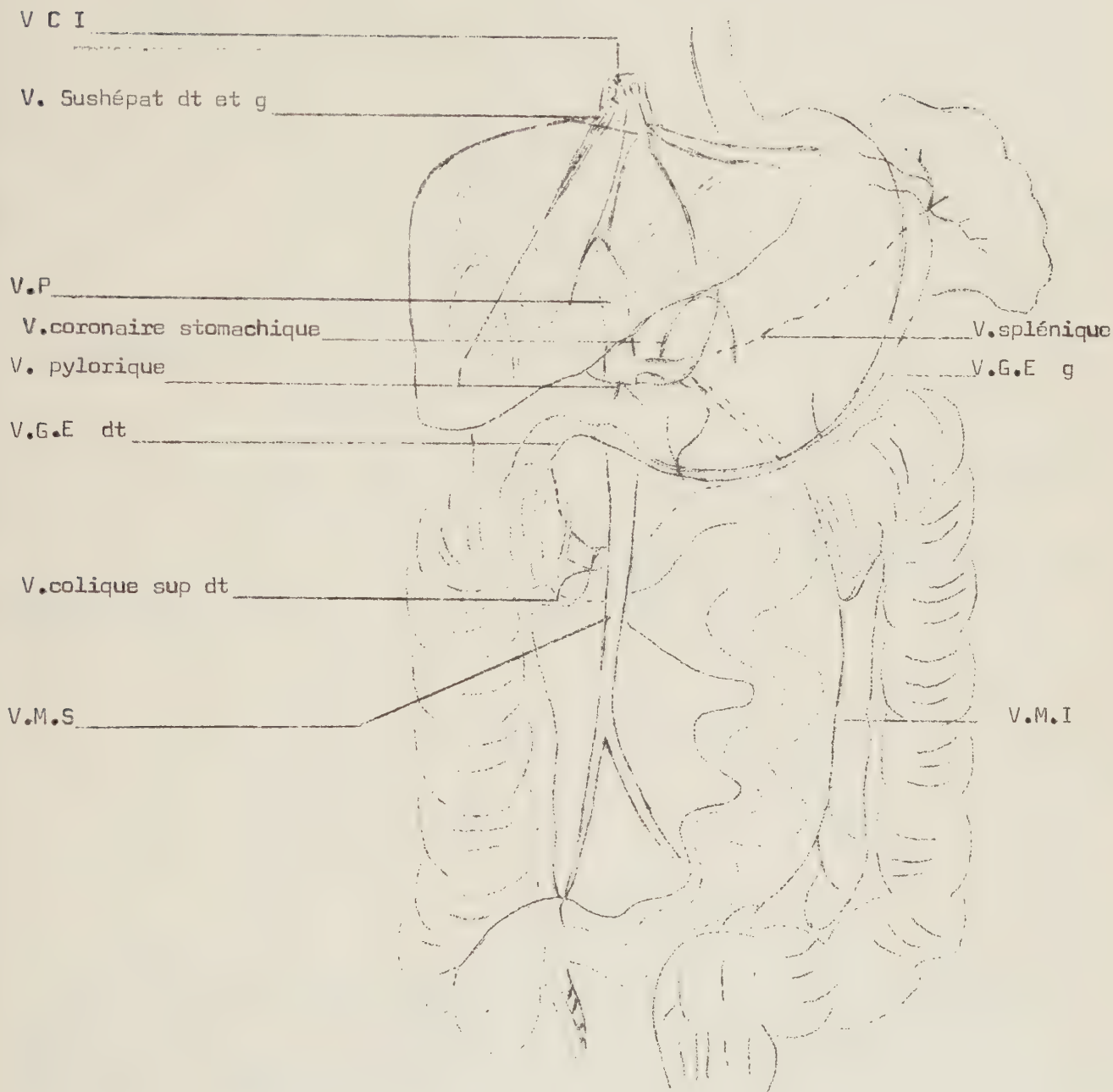
Elles sont rares :

- variation de détails du tronc porte ou de ses racines
- persistance du canal veineux d'Arantius et de la veine ombilicale
- dédoublement de la veine porte
- sténose congénitale de la veine porte c'est la plus fréquente.

AUTRES ANOMALIES :

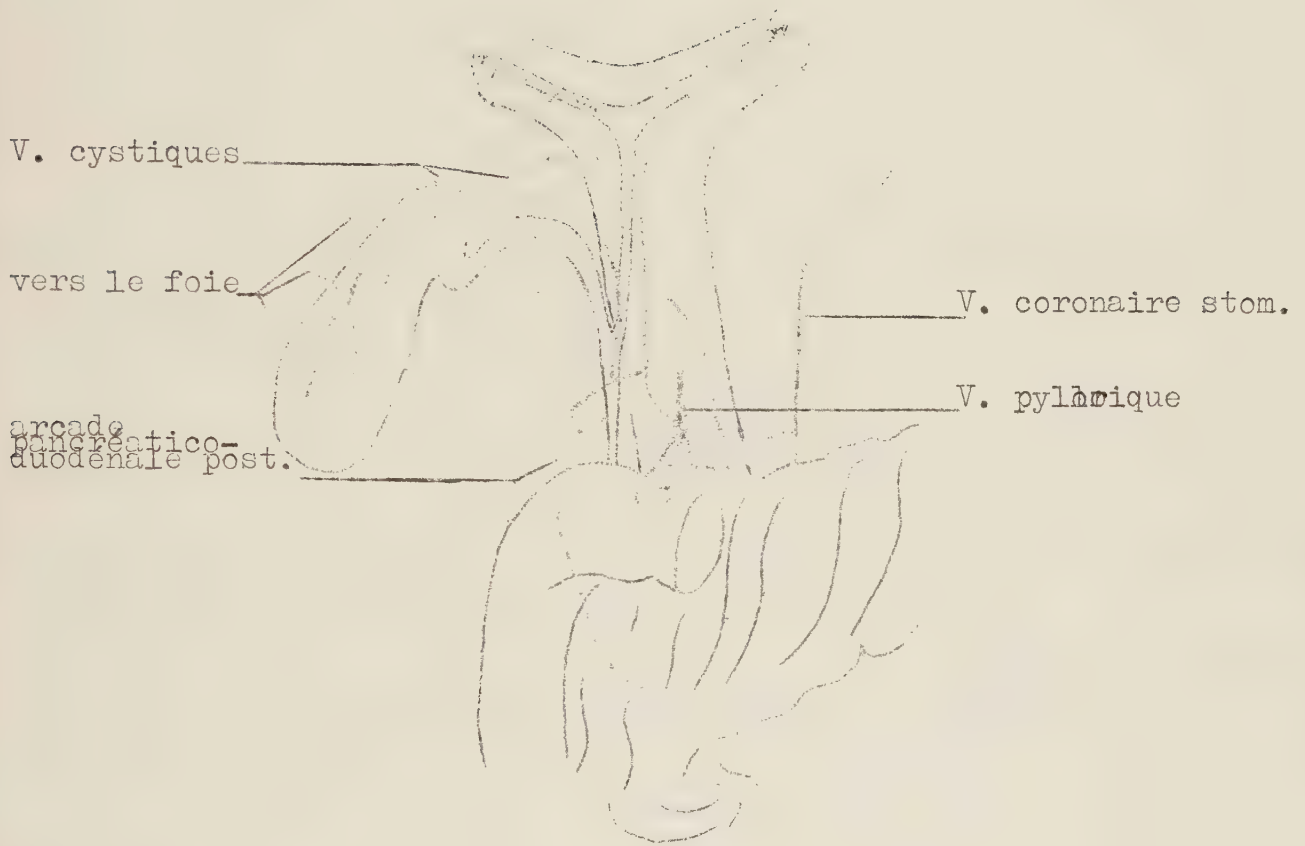
- Veine porte à trajet pré-duodénal avec ou non Situs Inversus.
- Abouchement de la veine porte dans la veine cave inférieure

LA VEINE PORTE



SCHEMA N°I: vue d'ensemble du système porte
le pancréas n'a pas été figuré

ARCADE VEINEUSE PARA-BILIAIRE



SCHEMA N°2

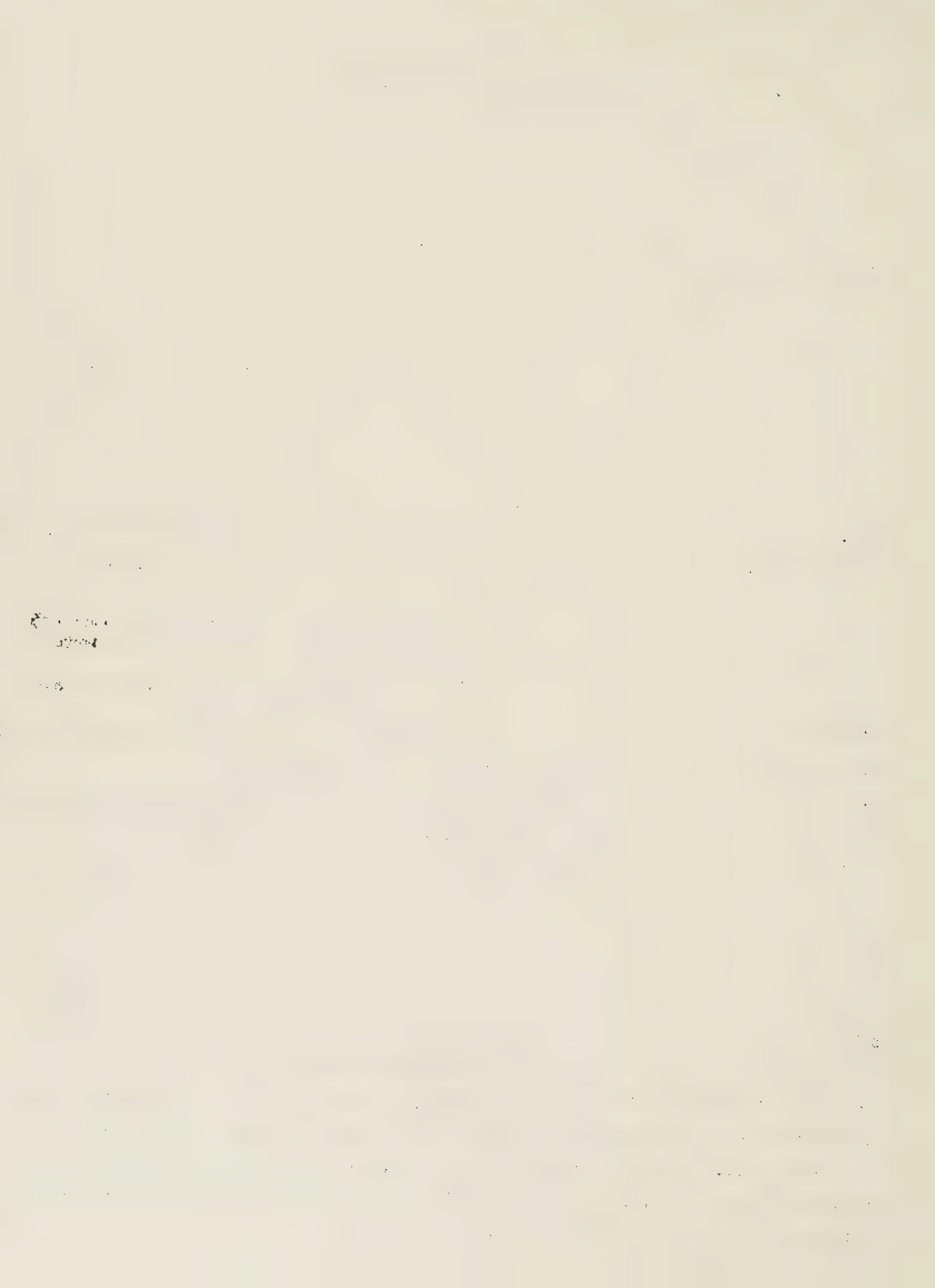
- les veines accessoires parviennent au foie en dehors du tronc porte principal et sont susceptibles de servir de voie de décharge en cas d'obstruction

- l'arcade para-biliaire est une véritable veine porte accessoire surtout lorsqu'elle se termine dans les sinusoides hépatiques.

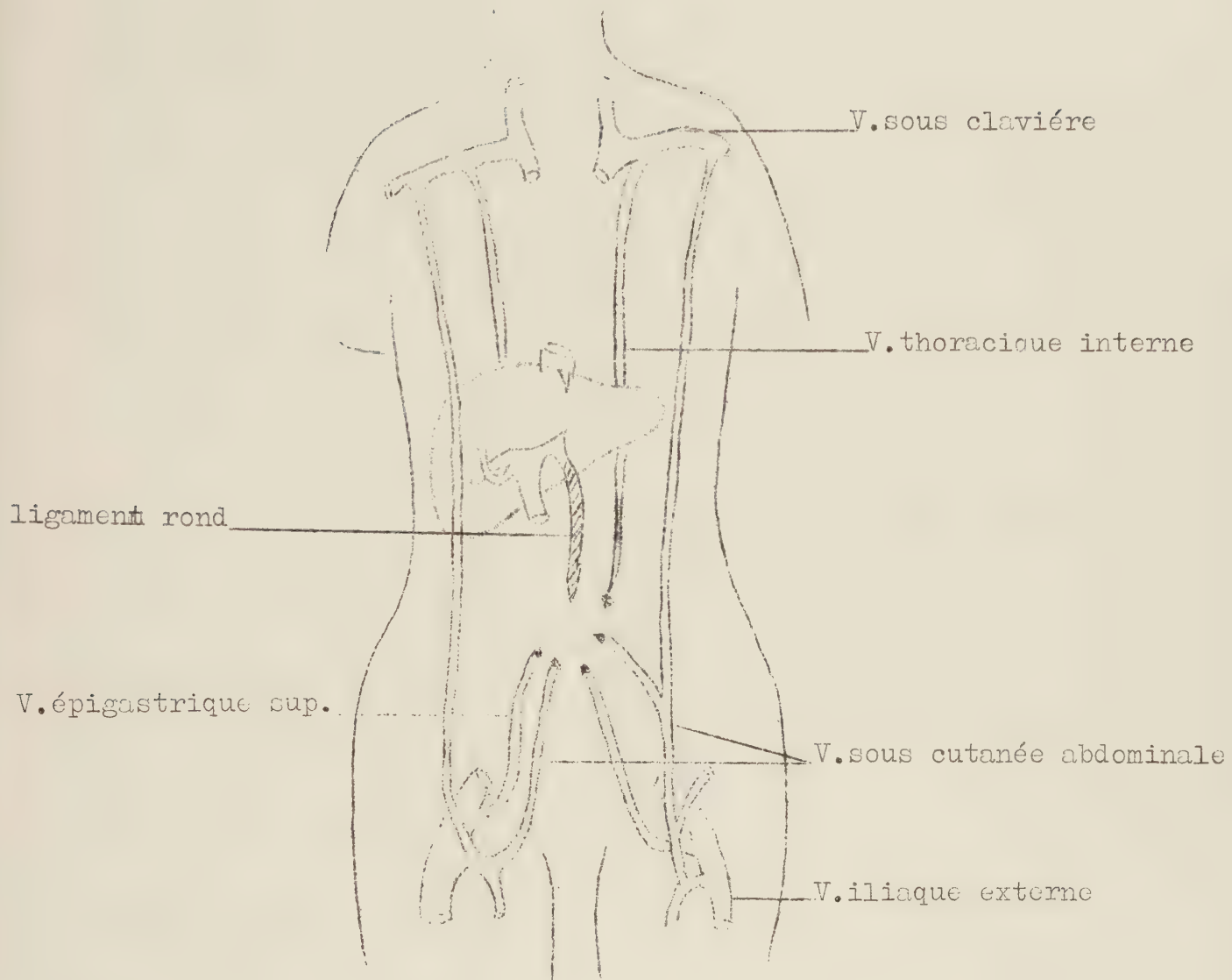
● ● ● ● ● ● ●



- Anastomose porto-cave de la région cardio-oesophagienne
- En cas d'obstruction de la veine splénique, le sang de la rate peut revenir au foie en suivant les veines gastriques courtes puis la veine coronaire stomacique.
- En cas d'H.T.P le sang porte revient à la V.C.S par les veines oesophagiennes et le système azygos, à la V.C.I par la veine diaphragmatique inférieure gauche, les veines surrénales et la veine rénale gauche.



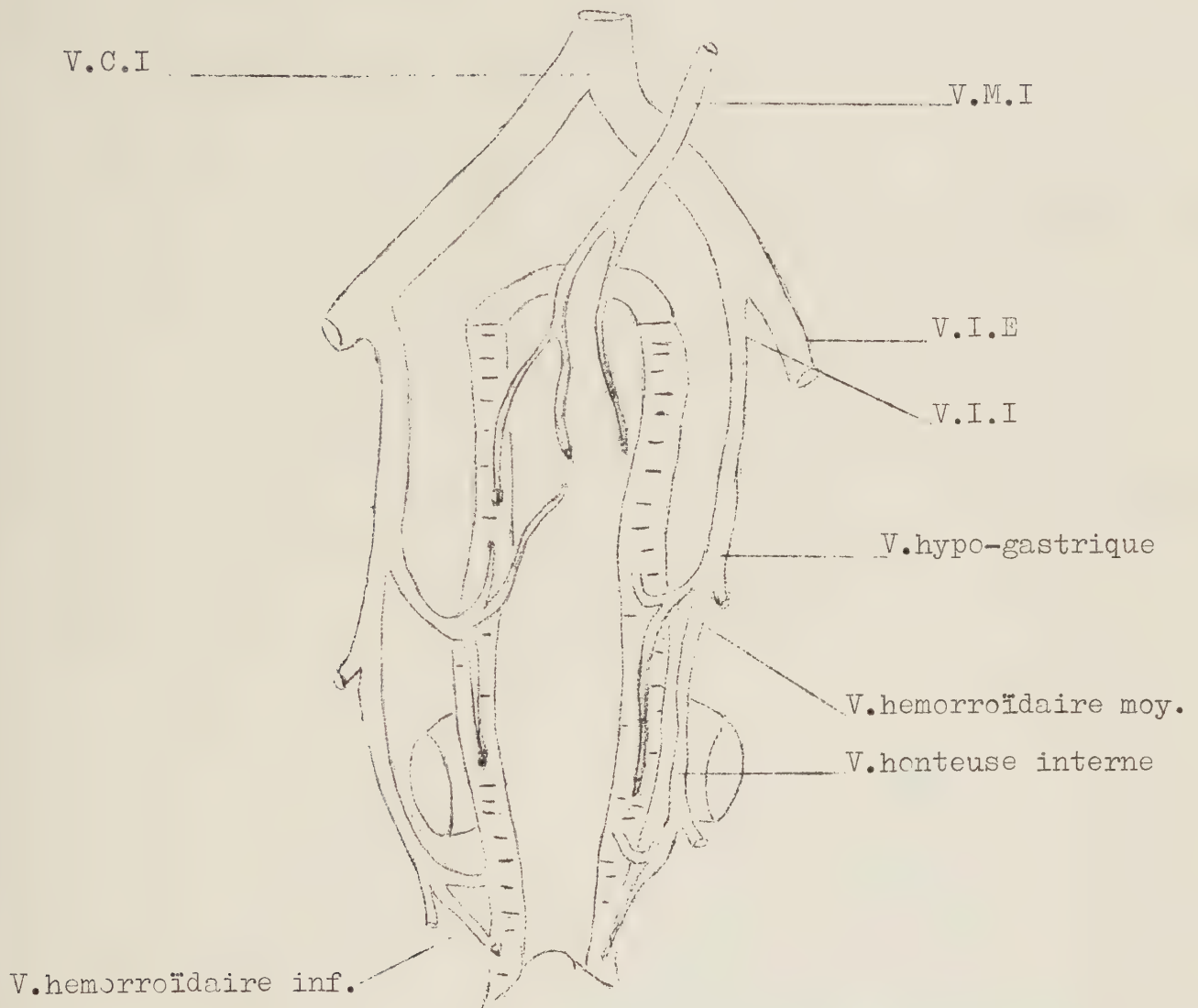
ANASTOMOSE OMBILICALES



SCHEMA N° 4

anastomose porto-cave au niveau de l'ombilic. Les veinules du ligament rond peuvent s'hypertrophier et déverser le sang porte dans le système veineux pariétal, au niveau de la région ombilicale. Le courant s'oriente vers la V.C.S et la V.C.I .

ANASTOMOSE PORTO-CAVE
AU NIVEAU DU RECTUM



ANASTOMOSE PORTO-SUS-HEPATIQUE

canal veineux d'Aran^tius

V.C.I.

V.sus-hépatique
moyenne

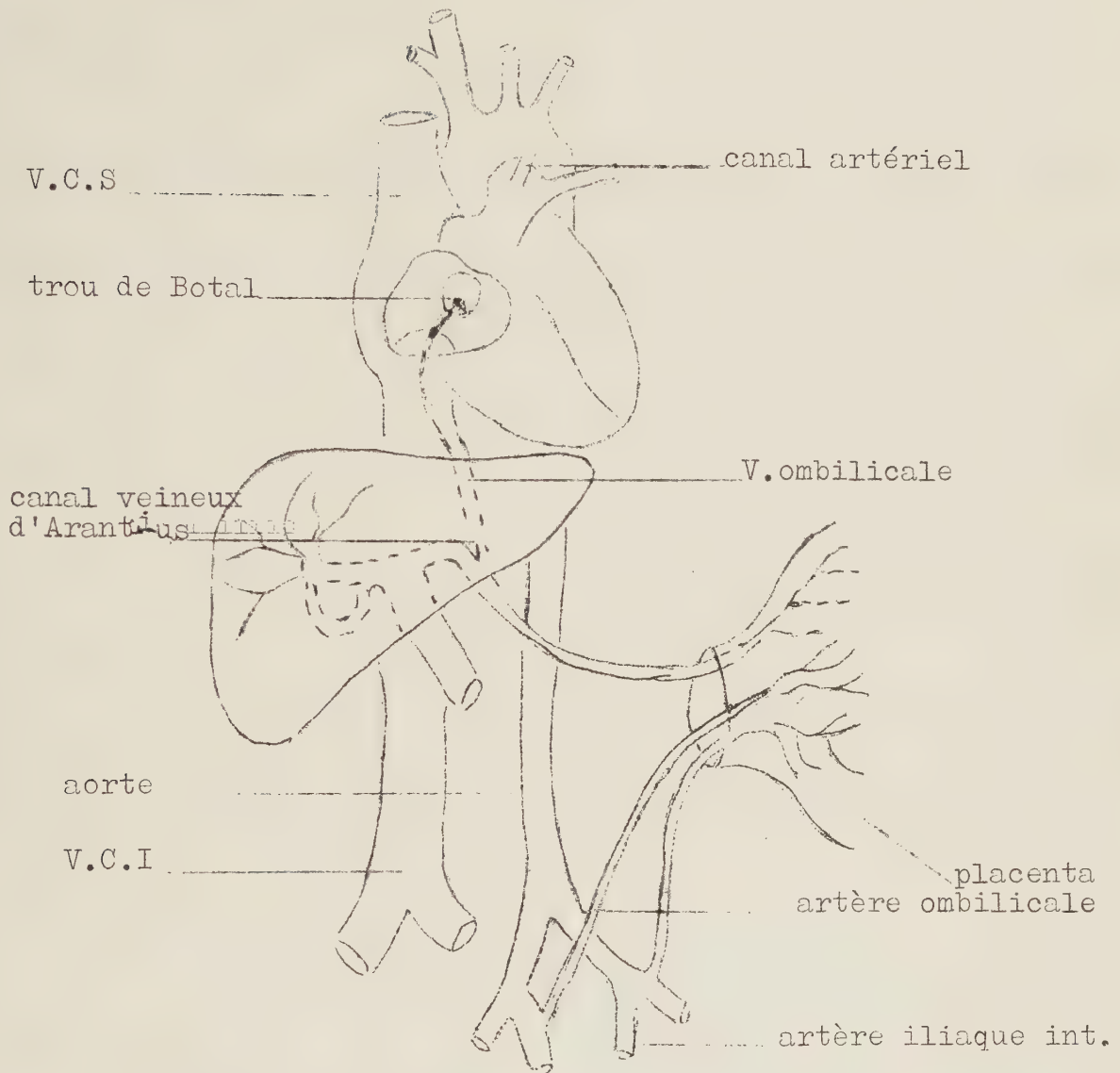
anastomose
porto-sus-hépatique

V.porte

SCHEMA N° 6

le canal d'Aran^tius peut demeurer permeable. Des anastomoses directes porto-sus-hépatiques sont relativement fréquentes

LA CIRCULATION FOETALE



SCHEMA N° 7

la veine ombilicale amène le sang oxygéné au foie par l'intermédiaire du canal veineux d'Arantius ce sang parvient à la V.C.I et au coeur. La fonction respiratoire n'existant pas, la majeure partie gagne les cavités gauche par un orifice de la cloison inter-auriculaire: le trou de Botal. La fraction qui s'engage par l'artère pulmonaire revient directement à l'aorte par le canal artériel, sans passer par le poumon. L'aorte distribue le sang à l'organisme et par les artères ombilicales assure le retour vers le placenta.

Le développement de la veine porte ne peut être compris que si l'on a en mémoire les changements vasculaires qui d'opèrent au niveau du foie au cours de la vie intra-utérine et après la naissance.

1°)- AU COURS DE LA VIE INTRA-UTERINE.

Commentaire des trois schémas :

SCHEMA N°1

Au début de la vie embryonnaire, le foie reçoit du sang des veines vitellines.

Plus tard lorsque le foie acquiert un grand développement et que le sac vitellin s'atrophie, les veines ombilicales concourent à la vascularisation de la glande hépatique.

Les veines vitellines et les veines ombilicales sont contemporaines. Les veines vitellines venant de la paroi de la vésicule ombilicale traversent le foie avant d'atteindre le sinus veineux.

Les veines ombilicales viennent du placenta, passent de part et d'autre du foie avant d'atteindre le sinus veineux.

Avant de pénétrer dans le sinus veineux, les veines ombilicales et les veines vitellines se jettent de chaque côté dans un tronc commun très court appelé tronc ombilico-vitellin.

Dans leur traversée hépatique les veines vitellines sont découpées et remaniées, il s'établit ainsi un riche système d'anastomoses.

Le remaniement des veines vitellines à l'intérieur du foie a pour résultat de transformer les veines vitellines à leur entrée dans le foie en veines hépatiques afférentes.

Les veines hépatiques afférentes se résolvent en veinules et en capillaires qui se regroupent en veines hépatiques éfferentes; lesquelles à leur sortie du foie se jettent dans la veine hépatique commune qui est un tronc très court qui débouche dans le sinus veineux.

Cette veine hépatique commune éfferente représente la portion terminale de la veine vitelline droite.

- Trois anastomoses intervitellines se constituent :

- + anastomose vitello-vitelline supérieure intra-hépatique
- + anastomose vitello-vitelline moyenne sous hépatique rétro-intestinale
- + anastomose vitello-vitelline inférieure pré-intestinale

Ces trois anastomoses constituent le sinus annulaire de His.

SCHEMA 2 :

Les modifications qui se produisent au niveau des veines ombilicales.

- La veine ombilicale droite s'atrophie, régresse et disparaît.
- La veine ombilicale gauche, qui se jetait dans le sinus veineux, s'abouche à la face inférieure du foie. La partie de la veine ombilicale gauche comprise entre le foie et le sinus veineux régresse et disparaît.

A l'intérieur du foie la veine ombilicale gauche entre en connection avec les veines vitellines (sinus annulaire).

Dès lors le sang vitellin et le sang ombilical passent par le foie et le traversent grâce au système capillaire anastomotique tendu entre les veines afférentes et efférentes.

Ce système capillaire constitue le système porte hépatique. Le sang arrivant au foie est déversé en une quantité telle qu'une voie de dérivation se constitue grâce à l'anastomose largement perméable tendue entre la veine ombilicale gauche et la veine hépatique efférente commune, c'est le canal d'Arantius qui plus tard fait communiquer la veine ombilicale et la veine cave inférieure.

C'est au dépens de ces différents éléments que se constitue la veine porte.

Disposition définitive de la veine porte :

Les modifications nécessaires pour que la veine porte prenne une disposition qui ressemble à la disposition définitive sont:

- Une atrophie localisée du sinus annulaire.
- Une atrophie de la veine vitelline gauche entre l'anastomose vitello-vitelline moyenne et son entrée dans le foie.
- Une atrophie de la veine vitelline droite entre les anastomoses vitello-vitellines moyenne et inférieure.

La veine porte commence alors à dessiner un trajet hélicoïdal autour de la partie de l'intestin qui deviendra Duodénum.

La veine hépatique efférente commune :

Elle est absorbée par la veine cave inférieure dont elle constitue le segment terminal. Les veines sus-hépatiques se jettent donc dans la veine cave inférieure (.....l'estomac et le duodénum tournent de 90°)

- La veine mésentérique supérieure
elle enjambe la face antérieure du troisième duodénum
- La veine mésentérique inférieure
elle dérive de la veine vitelline gauche et contourne l'angle duodéno-jéjunal .
- La veine splénique
elle est de formation secondaire, et s'abouche dans le système de la veine porte.

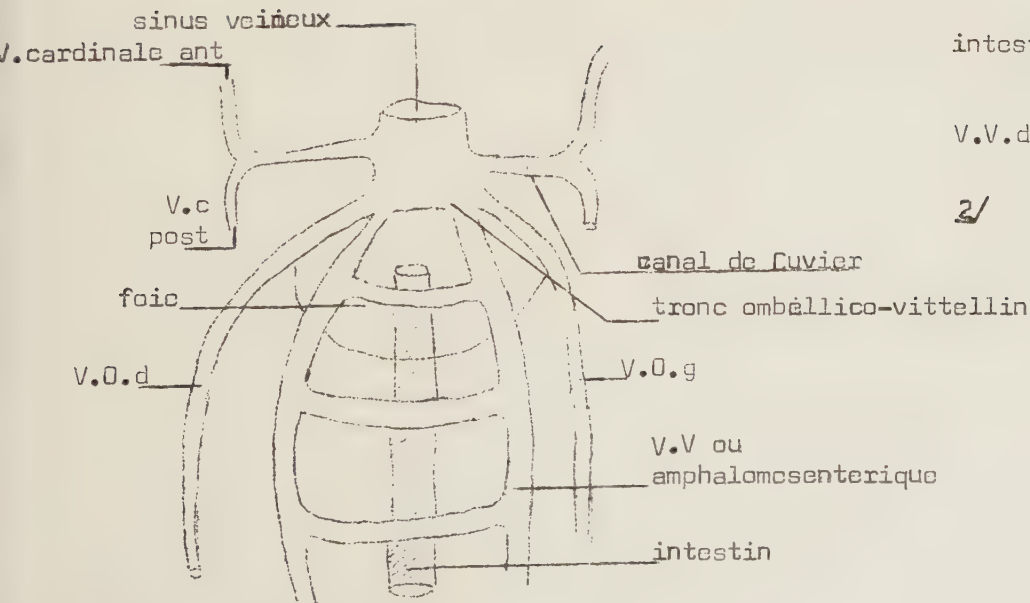
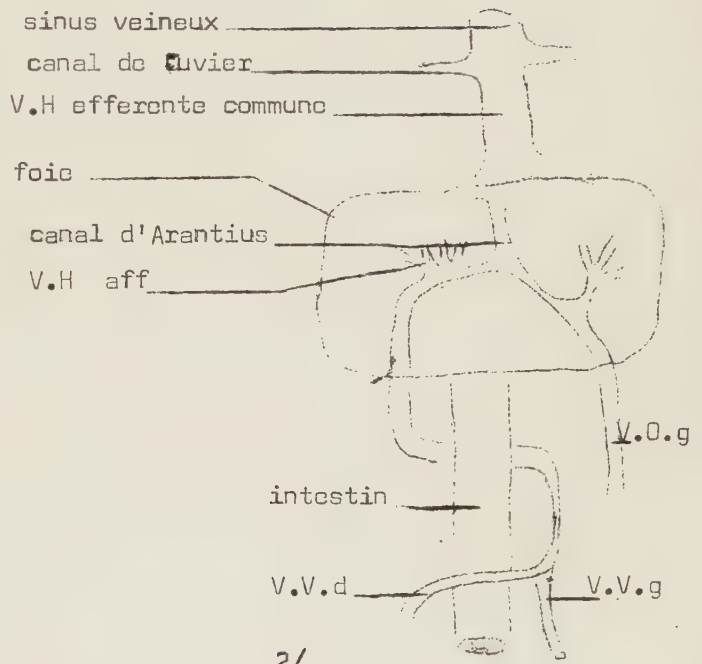
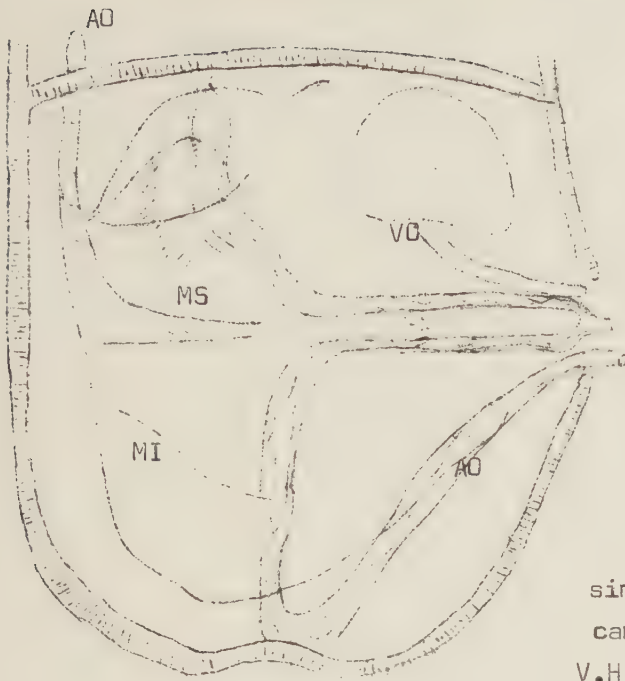
Le sang arrive au foie avant la naissance, il peut emprunter deux voies

- La voie directe par la veine ombilicale et le canal d'Arantius.
- La voie indirecte par les veines hépatiques afférentes, les capillaires portes et les veines hépatiques efférentes.

II - A LA NAISSANCE :

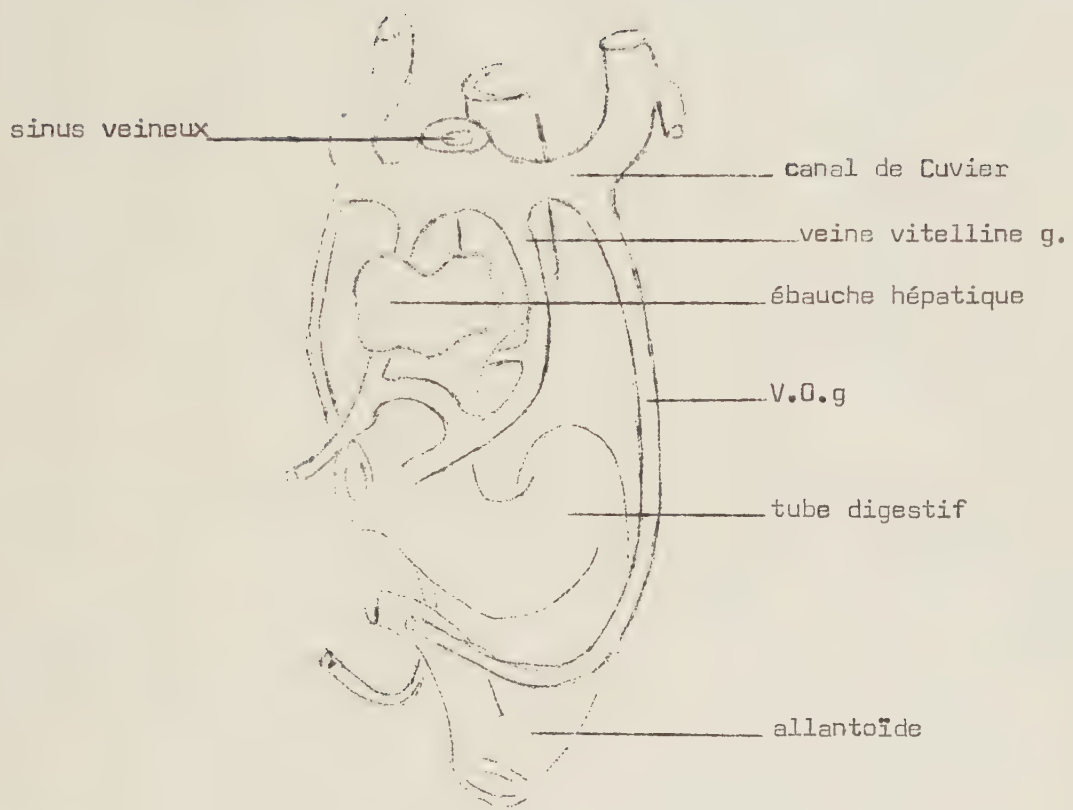
Quand la circulation placentaire cesse, les troncs veineux du tube digestif se développent et prennent le relais des veines ombilicales.

EMBRYOLOGIE DE LA VEINE PORTE

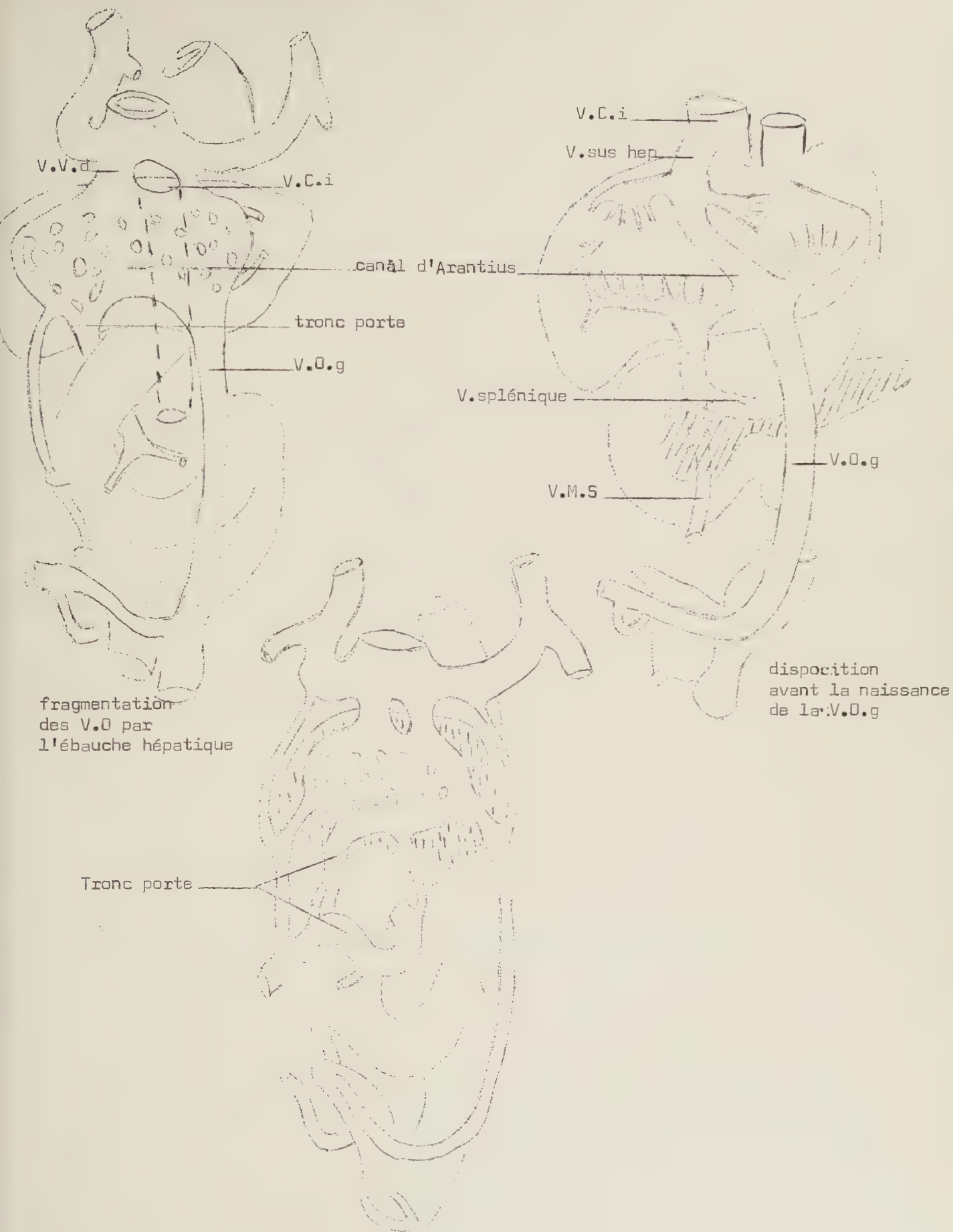


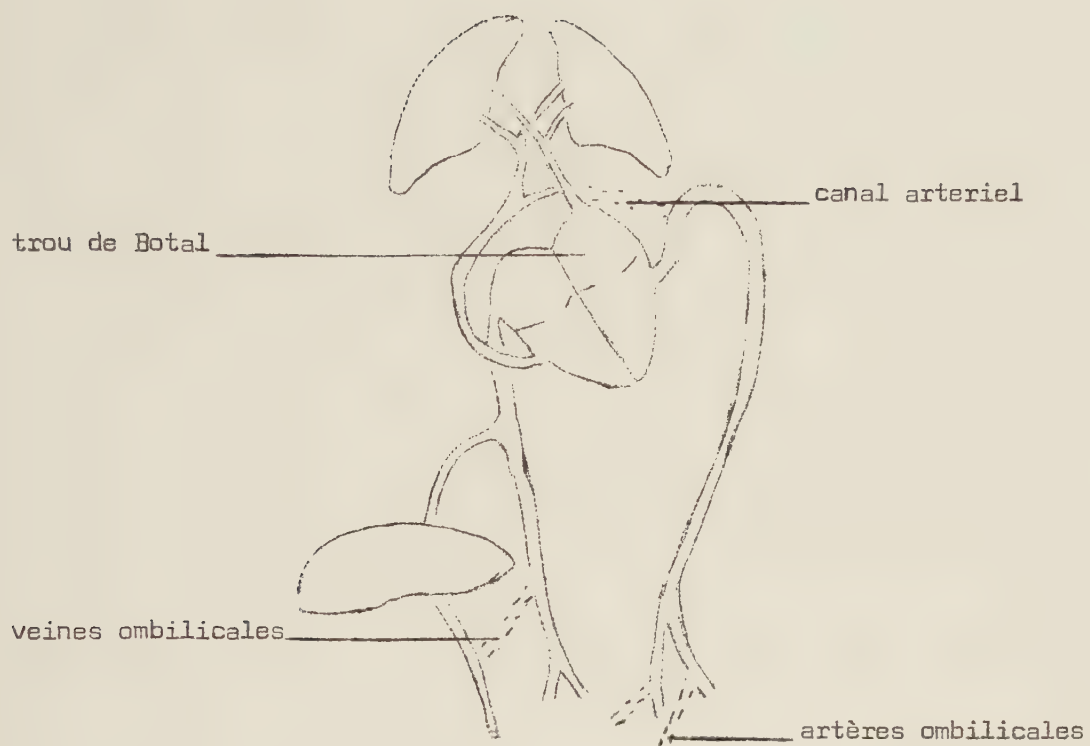
1/

Au cours de la vie intra-utérine



SCHEMA N° I





Modification de la circulation à la naissance

LES MALFORMATIONS CONGENITALES DE LA VEINE PORTE CHEZ L'ENFANT

LES LESIONS DU SYSTEME PORTE EXTRA-HEPATIQUE

sont sans nul doute la cause d'hypertension portale la plus souvent rencontrée chez l'enfant en Europe et en Amérique du Nord. Pour AUVERT.

Sur 123 malades 80 en sont atteints, soit 65%. Les lésions vasculaires sont de plusieurs types.

a/ La sténose congénitale du tronc porte ou atrésie congénitale du système porte.

C'est la plus fréquente (65 malades sur 80).

Cette lésion est localisée au tronc de la veine porte qui a disparu et est remplacé par un cordon fibreux tendu entre la bifurcation portale en haut et le confluent spléno-mésaraïque en bas. Autour du reliquat fibreux du tronc porte se développent des veines portes accessoires. Lorsque ces veines portes accessoires sont multiples, elles réalisent l'aspect classique du Cavernome portal.

Plus souvent, il existe une seule veine porte accessoire très volumineuse et dessinant une courbe en "S". Parfois cette unique veine porte accessoire très volumineuse est presque rectiligne, peut en imposer en splénoportographie pour la veine porte véritable (on a voulu faire de ces veines portes accessoires la lésion responsable de l'hypertension portale ce qui est faux, dit AUVERT, puisque le cavernome est la conséquence de l'atrésie portale).

Dans ce type de lésions portales, les ramifications portales intra-hépatiques sont normales. La splénoportographie les montre grêles, mais les travaux de LE TAILLANT ont bien confirmé leur intégrité.

Il est important de noter que le confluent spléno-mésaraïque est normal, ses branches veine splénique et veine mésaraïque supérieure seront utilisables pour une dérivation.

Sur l'ensemble des cas d'atrésie portale AUVERT en compte 80% qui répondent à la description ci-dessus. AUVERT rapproche de ce groupe les veines portes doubles, les veines portes formées de deux ou quatre canaux accolés et les veines portes hypoplasiques.

Dans 15% des cas le processus fibreux envahit le confluent spléno-mésaraïque.

Dans 5% l'atrésie portale est localisée à la terminaison intra-hépatique de la veine porte.

Origine de cette malformation

L'origine est mal connue, deux théories s'affrontent :

- théorie en faveur de la thrombose primitive du tronc porte.
- théorie en faveur de l'atrésie portale congénitale.

La deuxième hypothèse paraît la plus probable à AUVERT. En effet le processus de sténose portale est analogue à celui qui se développe sur la veine ombilicale et le canal d'Arantius peu après la naissance sous forme de dégénérescence fibreuse.

b/ L'état thrombophlébitique diffus de l'ensemble du système porte extra-hépatique.

A l'inverse de l'atrésie portale localisée uniquement au tronc porte, l'état thrombophlébitique englobe la totalité du système porte. Le plus souvent aucun vaisseau ne sera utilisable pour réaliser une dérivation veineuse.

Aussi les enfants porteurs de telles lésions ne pourront-ils bénéficier que d'interventions palliatives.

AUVERT révèle 15 enfants porteurs de ce type de lésions parmi 80 cas de blocage extra-hépatique.

L'origine de cet état thrombophlébitique diffus est difficile à préciser. Il s'agirait d'un remaniement thrombophlébitique diffus acquis du système porte.

c/ Les anomalies de la veine porte d'après COUINAUD

sont très rares :

- variations de détails du tronc porte ou de ses racines.
- persistance du canal veineux d'Arantius et de la veine ombilicale. Celle-ci peut rester perméable et communiquer à plein avec les veines épigastriques inférieures.
- dédoublement de la veine porte, la plus fréquente des anomalies c'est la sténose congénitale de la veine porte.
- autres anomalies :

veine porte à trajet pré-duodénal avec ou non situs inversus.

abouchement de la veine porte dans la veine cave inférieure.

LES THROMBOSES ACQUISES PAR :

Infection, septicémie, thrombophlébite, exsanguinotransfusion

LES THROMBOSES ACQUISES PAR INFECTION :

Les maladies infectieuses générales étaient considérées autrefois comme cause importante de thromboses spléniques et portales.

LIEDOWITZ, ROUSSELOT et WHITTLE ont ainsi relevé dans la littérature de nombreux cas de thrombose portale où une infection générale a paru être le facteur déclenchant : infections pulmonaires, typhoïde, endocardites à streptocoques, érysipèle, infections cutanées, ostéomyélites... De même ont été tenues pour responsables de nombreuses maladies infectieuses de l'enfance : oreillons, vaccins, diphtérie, scarlatine, rougeole. HARRIS rapporte un cas de thrombose portale à la suite d'une fièvre de Malte.

HARRIS cite le cas d'un malade présentant des hématomèses au décours de maladies infectieuses et à la suite d'angines rouges fébriles.

LES THROMBOSES ACQUISES PAR THROMBOPHLEBITE

AUVERT rapporte 15 cas sur 80 cas de blocages extra-hépatiques d'origine thrombophlébitique. L'origine de cet état thrombophlébitique est difficile à préciser. Dans quelques cas chez AUVERT il apparaît secondirement à une splénectomie ou anastomose spléno-rénale oblitérée. Il s'agit d'un ramaniement thrombophlébitique diffus acquis du système porte. AUVERT pense qu'il n'est pas impossible qu'une atrésie portale congénitale se soit secondairement compliquée d'un ramaniement thrombophlébitique du système porte.

LES THROMBOSES ACQUISES PAR EXSANGUINOTRANSFUSION :

Ces complications ne sont pas très fréquentes.

TIZARD en 1962, OSKI, ALLEN et DIALOND en 1963 ont rapportés des cas de thrombose de la veine porte dus à une Exsanguino-transfusion.

WALKER en 1968 rapporte un cas de thrombose porte sur 3000 enfants ayant subi une exsanguino-transfusion depuis 1940.

WILSON rapporte en 1969 deux cas de thrombose porte survenue après exsanguino-transfusion sur 10 cas atteints de thrombose porte extra-hépatique. Le premier cas a présenté des hématomèses à l'âge de 19 mois, à la radiographie la veine porte était thrombosée. Le facteur responsable était deux exsanguino-transfusions.

Le deuxième cas a présenté à l'âge de 3 ans 9 mois des hémotémèses. La radiographie montrait une transformation cavernomateuse de la veine porte. Ceci s'est produit à la suite de deux exsanguino-transfusions.

Ces deux cas cités ont subi une exsanguino-transfusion à travers la veine ombilicale à cause d'une maladie hémolytique par incompatibilité Rhésus.

LES THROMBOSES ACQUISES PAR SEPTICÉMIE OMBILICALE :

Au cours des dix dernières années il y a eu plusieurs cas rapportés de thrombose de la veine porte survenus à la suite d'une septicémie ombilicale néonatale, (BSIA-GELLIS, CLATWORTHY et BOLLES en 1959, SHALDON et SHERLOCK en 1962).

Ces complications ne sont pas fréquentes.

THOMSON et SHERLOCK en 1964 rapportent que dans les suites de 470 enfant ayant subi un cathétérisme de la veine ombilicale, et de 86 enfants chez qui il y a eu une septicémie ombilicale néonatale; il y a pas eu d'exemple de thrombose de la veine porte.

WILSON rapporte le cas d'un nourrisson de deux semaines qui présentait une infection ombilicale associée avec une éruption surinfectée localisée à tout le corps. A l'âge de 19 mois le petit malade est réhospitalisé pour une augmentation de volume de l'abdomen évoluant depuis l'âge de douze mois. L'examen clinique retrouve une splénomégalie. A l'âge de trois ans et dix mois le malade a présenté sa première hémorragie digestive. L'examen radiologique montre une thrombose porte reperméabilisée. CLATWORTHY a constaté que le premier signe clinique traduisant la thrombose porte à la suite d'une septicémie ombilicale était une augmentation de volume de l'abdomen due au développement de l'ascite chez ces enfants.

THROMBOSES ACQUISES PAR ANOMALIE CIRCULATOIRE

Si un certain nombre de thromboses splénoportales chez l'enfant est du aux malformations du système porte et d'autres à des thrombophlébites d'origine ombilicale (septicémie, exsanguinotransfusion) il en reste un certain nombre qui semblent se développer progressivement au cours des premières années de la vie. En tout cas quelques cas ont été rapportés où l'axe splénoportal était libre ou présentait seulement une thrombose partielle et où s'est développée, le plus souvent à bas bruit, secondairement, une thrombose complète ou un cavernome. On peut donc admettre que ces thromboses ne sont dues ni à une oblitération après la naissance ni à une anomalie congénitale du système porte, mais se développent dans une veine porte où la circulation est habituellement constante et rapide.

Un cas particulier, représenteraient les thromboses se développant au cours d'une maladie de Banti.

Dans ce cas certains paramètres semblent en opposition avec le "bon sens". Les veines sont plus larges, le débit est augmenté et le sang à cause de l'anémie, plus fluide. Qui plus est le fibrinogène est bas, le taux de prothrombine abaissé, le nombre de plaquettes est diminué.

La seule explication, mais son bien fondé reste à prouver, est une anomalie circulatoire favorisant les thromboses. Normalement le sang coule dans les veines avec une certaine régularité et son mouvement se rapproche de l'écoulement laminaire d'autant plus que le chiffre de REYNOLDS est nettement plus bas que 2000. Ce chiffre est donné par la formule.

$$Re = \frac{U \cdot D}{\gamma} \quad \text{où "U" est la vitesse moyenne, "D" le diamètre}$$

et " γ " la viscosité cinétique. Chez les malades présentant une maladie de Banti la vitesse moyenne est augmentée, puisque le débit sanguin hépatique est augmenté. Le diamètre est également plus conséquent à cause de l'angiomégalie observée chez ces malades et la viscosité cinétique est abaissée chez tout malade anémique puisque la viscosité dépend pour une grande part de l'hématocrite.

HAEFFNER pense que dans ces conditions l'écoulement sanguin présente des turbulences (audibles sous forme de thrill) ce qui provoque des lésions pariétales vasculaires. La chute du fibrinogène, du complément des plaquettes, du taux de prothrombine seraient alors l'expression d'une coagulopathie de consommation qui se ferait au niveau de la paroi vasculaire soumise aux turbulences.

LES CARACTERISTIQUES DES SPLENOMEGALIES MEDITERRANEENNES

Classiquement la description de BANTI (1894) comporte trois stades évolutifs. Dans le premier stade on trouve une grosse rate; une anémie relativement modérée, une neutropénie et une hypoplaquettose. Le foie est indemne. Ce stade peut durer plusieurs années.

Au stade intermédiaire qui ne dure que quelques mois, le foie a augmenté de volume et devient dur et au décours du troisième stade le foie devient scléreux et atrophique, la circulation collatérale se développe ainsi que l'ascite. Ce stade dure jusqu'à la mort et l'évolution se fait en une année approximativement.

C'est ce type de malades que nous rencontrons en Algérie aussi chez l'enfant.

Au premier stade existe une splénomégalie souvent importante. L'HYPERTENSION PORTALE montre des valeurs entre 25 et 50 cm d'eau dans la veine porte à l'intervention et par ponction de la rate au cours de la splénoportographie. L'hypersplénisme (anémie, neutropénie, hypoplaquettose, moelle riche en éléments de la lignée rouge) est la règle. A l'intervention existent des signes d'une stase lymphatique avec ganglions spléniques, mésentériques, hépatiques augmentés de volume et un péritoine viscéral épais et rendant le méso moins transparent. Le foie est lisse, de coloration et de taille normales et, il ne montre en microscopie optique aucun obstacle à la circulation porte.

On parle dans ces cas "d'hypertension portale essentielle" et plusieurs explications ont été proposées à ce phénomène.

Dans les dernières années de nombreuses recherches ont été pratiquées chez ce type de malades.

Le débit sanguin hépatique fractionnel peut être mesuré à l'aide d'isotopes (Au 198) après cathétérisme des veines sus-hépatiques. Il est dans tous les cas supérieur à la normale qui est de 0,30 (30% du débit cardiaque).

Le volume sanguin circulant est également supérieur à la normale et peut chez certains enfants atteindre 10% du poids corporel.

Le métabolisme du fer est très accéléré, témoin d'une durée courte de vie des hématies, dont le lieu de séquestration est la rate comme on a pu le démontrer aussi bien à l'aide du Cr_{51} que du Fe_{59} .

Au stade suivant de la maladie se développe une fibrose hépatique la structure générale du foie est parfaitement conservée mais nombre de cellules sont remplacées par une sclérose post-nécrotique. Toutefois les bandes de sclérose sont très grêles, leur largeur est celle d'une ou de deux rangées d'hépatocytes. Il n'y a pas ou très peu de cellules "inflammatoires" lympho et histiocytes.

Dans les espaces portes il n'y a pas de formation de néocanalicules, mais les canalicules et canaux biliaires sont souvent engainés dans une gaine scléreuse. Le tissu conjonctif de ces espaces portes contient assez souvent des lymphatiques dilatés. Les veinules portes sont habituellement dilatées sauf dans les tout petits espaces portes. Les sinusoides sont souvent plus larges dans l'ensemble, les veines centrolobulaires normales.

Si l'image histologique n'est pas celle d'une cirrhose, macroscopiquement ces foies ressemblent à la cirrhose avec une surface irrégulière, faite de nodules de taille variable, mais rarement dépassant le cm, de consistance dure, de volume augmenté ou normal.

Le reste du tableau anatomopathologique et clinique est le même avec un développement plus important de la circulation collatérale la présence quasi-constante de varices œsophagiennes et du décours d'une hémorragie l'apparition d'une ascite de transsudat encore facile à traiter.

Le dernier stade de la maladie correspond à une accentuation des lésions postnécrotiques du foie qui devient scléroatrophique, très dur et petit **ressemblant aux** lésions des cirrhoses post-hépatitiques.

L'artériographie montre une grosse artère splénique et une aussi grosse artère mésentérique supérieure. Le retour veineux est modérément accéléré.

La scintigraphie hépatique (Tc_{99} ou Au_{198}) montre un foie plus ou moins normal, la rate fixe le produit.

Le laboratoire nous indique que l'anémie est sidéroprique que l'anisocytose, poikilocytose et réticulocytose sont fréquentes. La bilirubine indirecte est souvent un peu élevée ainsi que les phosphatases alcalines. Le cholestérol est bas, ainsi que les lipides totaux. Le fibrinogène est bas, le complément diminué, le taux de prothrombine abaissé. Les tests de flocculation sont perturbés à cause de la présence d'immunoglobulines, même si le foie est normal.

La durée de vie des hématies est raccourcie. On n'a pas pu mettre en évidence d'anomalies hémoglobiniques. La moelle est riche. Le pourcentage des éléments de la lignée rouge augmenté.

Dans l'ensemble, rien n'est spécifique de la maladie de Banti, ni l'histologie, ni les examens para-cliniques, ni la clinique. En absence d'étiologie connue et en présence de l'ensemble des signes précités nous posons le diagnostic de maladie de Banti si l'arbre splénoportale est libre à la splénoportographie, et de Banti compliqué de thrombose lorsque le reste du tableau est identique, mais la veine splénique ou la veine porte thrombosées.

LES CAUSES DES BARRAGES INTRA-HEPATIQUES

De la douzaine des causes la plus souvent citées de barrages intra-hépatiques, nous allons décrire brièvement les six causes principales et, nous nous contenterons de citer les autres.

Fibrose congénitale du foie

" 1. fibres hépatiques congénitales " ou fibro-angio-œdémateuse est une dilatation et prolifération des petits canaux biliaires intra-hépatiques, contenant du bile et entourés de sclérose plus ou moins étendue.

Elle se traduit par :

une hépatomégalie, une hypertension portale, elle s'associe habituellement à une néphrospongiose. On observe souvent plusieurs cas dans la même fratrie.

Cirrhose post nécrotique

Au stade de cirrhose la symptomatologie clinique des cirrhoses post virales ne comporte pas de particularités qui permettent de les différencier nettement des autres variétés de cirrhose.

Le volume du foie peut être normal ou diminué. Le plus souvent une hépatomégalie qui reste modérée, est constatée. Le foie est dur, à bord tranchant.

Il existe une splénomégalie palpable. La fièvre dont la cause n'est pas évidente, est fréquemment notée ainsi qu'un ictère qui existerait à un stade quelconque de l'évolution dans 90% des cas. D'autres signes sont, au contraire, plus rares que dans les autres cirrhoses, plus particulièrement : circulation veineuse collatérale sous cutanéo-abdominale et les manifestations endocriniennes.

L'examen histologique du foie montre :

(lorsqu'il n'existe pas de contre indication à la pratique de la ponction biopsie du foie)

Dans la règle il s'agit d'une cirrhose de type post-nécrotique qui, du point de vue histologique seulement, est caractérisée par la largeur des bandes de fibrose et la présence au sein de celles ci, d'espaces porte dont le rapprochement témoigne du collapsus initial du même titre que la condensation des fibres de réticuline. Au niveau des nodules les deux signes essentiels sont leur taille habituellement importante et la rareté des images de stéatose.

On s'attachera à préciser sur les coupes, l'importance des lésions de dégénérescence des cytoplasmes et des noyaux hépatocytaires, la persistance éventuelle de lésions de nécrose, en particulier sous forme de "nécrose parcellaire périphérique " qui est pour certains le témoin de l'évolutivité persistante du processus hépatique cirrhogène. L'intensité de la réaction inflammatoire dont témoigne la prolifération Kupfferienne et l'infiltration à cellules mononucléaire voire à plasmocytes, le degré de la cholestase sont à noter.

L'antigène Australia n'est pas toujours retrouvé mais si sa recherche est positive confirme le diagnostic.

Bilharziose hépatique

Affection parasitaire due au *Schistosoma mansoni*. Dans la pathogénie des lésions hépatiques, le rôle des vers adultes est secondaire, celui des oeufs est primordial.

La bilharziose hépatique se rencontre électivement chez le sujet jeune. Bien que le foie soit précocément atteint par les oeufs du parasite, la traduction clinique de l'atteinte hépatique se confond longtemps avec celle de la maladie bilharzienne (symptômes intestinaux ou urinaires). Puis apparaissent des signes hépatospléniques qui ne vont pas tarder à dominer la symptomatologie et le pronostic. A ce stade, le tableau est à quelques nuances près, celui d'une cirrhose banale avec hypertension portale.

Les signes cliniques : hépatomégalie avec splénomégalie

Le foie est augmenté de volume, lisse, ferme, la splénomégalie, parfois considérable, est constante et peut précéder l'atteinte hépatique. Elle entraîne souvent des douleurs de l'hypocondre gauche. Le syndrome sanguin d'hypersplénisme est fréquent et parfois sévère.

L'hépatosplénomégalie s'accompagne d'un syndrome d'hypertension portale avec circulation collatérale sous cutanée-abdominale, et varices oesophagiennes, les hémorragies digestives sont moins fréquentes qu'au cours de la cirrhose éthylique et leur pronostic vital est moins grave.

L'ascite est moins fréquente que les hémorragies digestives.

L'examen anatomo-pathologique :

Le foie :

- macroscopiquement : le foie est hypertrophié et congestionné dès la période de début. Plus tard sa surface est irrégulière, bosselée ou ravinée d'aspect franchement cirrhotique.

- microscopiquement : la lésion élémentaire est le granulome bilharzien ou bilharziome, les lésions microscopiques du foie sont d'abord dominées par la présence de bilharziomes avec hypertrophie des cellules de Kupffer sans réaction fibreuse importante. La fibrose s'organise autour de la veine porte et de ses ramifications, puis elle s'étend à partir des espaces portes formant des bandes de sclérose qui englobent un ou plusieurs lobules (cirrhose interlobulaire. Pipe stem fibrosis) Il faut signaler également une infiltration inflammatoire notable du tissu conjonctif, des lésions dégénératives des cellules hépatiques au voisinage des tractus fibreux des zones de régénération, enfin un dépôt de pigment dans les cellules de Kupffer, les histiocytes et les cellules géantes.

Le Kala-Azar

Kala-Azar ou Leishmaniose hépatique.

L'atteinte du foie est constante au cours de la Leishmaniose viscérale affection caractérisée par l'infestation parasitaire de l'ensemble du tissu réticulo-endothélial.

Clinique :

L'hépatomégalie s'intègre toujours dans un riche tableau clinique : fièvre élevée, splénomégalie énorme, anémie sévère avec leucopénie et les tests de flocculation positifs témoignent de l'hyperplasie réticulo-endothéliale. On note une granulopénie, hypergamma-globulinémie très marquée.

L'examen anatomo-pathologique du foie montre une hyperplasie des cellules de Kupffer, riches en hémossidérine, qui entraîne des troubles circulatoires expliquant la très importante hépatomégalie. On peut noter également des altérations secondaires non spécifiques (œdème, stéatose, voire foyers de nécrose). Le parasite peut être trouvé soit dans les cellules de Kupffer, soit dans les macrophages périportaux. Par ailleurs on le trouve dans les ponctions de moëlle et de la rate.

Agénésie des voies biliaires intra-hépatiques.

Il s'agit d'une affection exceptionnelle puisque environ 50 cas sont rapportés dans la littérature.

Tableau clinique :

L'ictère rétionnel apparaît généralement dans la première semaine de la vie plus rarement au cours des premiers mois, avec urines foncées, selles, plus ou moins décolorées, prurit. Le foie est gros, lisse, parfois nodulaire à la langue; il peut s'associer alors à une grosse rate et une circulation veineuse collatérale.

L'hypotrophie est constante, avec retard staturo-pondéral, anémie, sensibilité aux affections intercurrentes. La xantomatose apparaît après un an d'évolution en général, elle est surtout cutanée, parfois viscérale. Quelquefois rarement, une survie de plusieurs années est possible, l'ictère peut regresser.

L'examen anatomo-pathologique :

- voies biliaires intra-hépatiques: les canaux segmentaires généralement mal étudiés, sont rares, de faible calibre, réduit à un cordon plein ou totalement absents. Les canaux interlobulaires sont absents soit partout soit seulement dans certains espaces portes; s'y associent une hypertrophie et une hyperplasie des éléments vasculaires. Les canaux périlobulaires et de Hering sont soit normaux, soit absents, soit hyperplasiés.

- voies biliaires extra-hépatiques : elles sont intéressées dans plus de la moitié des cas : tantôt complètement absentes, tantôt atrésiques de manière diffuse, tantôt partiellement atrésiques (voie biliaire principale, canal hépatique)

- parenchyme hépatique : au début ,ne montre qu'une surcharge pigmentaire puis il donne l'aspect d'une cirrhose biliaire avec sclérose annulaire, altération hépatocytaire, infiltration mononuclée.
- autres malformations : des anomalies cardiaques, rénales, nerveuses, peuvent être associées.

LA MALADIE DE WILSON

Définition : la cirrhose wilsonienne est le type même des " cirrhoses nerveuses ".Les travaux modernes ont en effet, rompu le lien de causalité qui, croyait-on,unissait l'atteinte hépatique et l'atteinte nerveuse. Il ont mis en évidence les perturbations métaboliques à l'origine d'une affection intéressant, non pas seulement le foie et le système nerveux, mais l'ensemble de l'organisme.

Étiologie :

La maladie de Wilson s'observe à égalité dans les deux sexes chez les enfants, adolescents ou adultes jeunes.C'est une affection héréditaire, transmise selon le mode mendélien récessif, favorisée, semble -t-il , par la consanguinité des parents.Maladie familiale,à rechercher chez les collatéraux et ascendants d'un malade sous une forme typique, dégradée ou latente.

Clinique :

La symptomatologie varie suivant la variété de la maladie de Wilson. On oppose les formes neurologiques aux formes abdominales.

Les formes typiques " neurologiques "

Ces formes restent les plus fréquentes.

Il s'agit de sujets présentant le tableau si évocateur soit :

- d'une maladie de Wilson à prédominance de rigidité
- soit d'une pseudo-sclérose de WESTPHAL-STRUMPELL à prédominance de tremblements.

Chez de tels malades aucun symptôme fonctionnel ou physique n'est à même d'attirer l'attention sur le foie,si ce n'est à un stade avancé de la maladie.Le mort pouvant être le fait d'une complication d'origine hépatique : hémorragie digestive notamment.

Les formes abdominales

Elles se singularisent par une prédominance de signes d'origine hépatique ou portale. Il en existe trois variétés principales :

- une forme hépato-spléno-portale : c'est tout le tableau d'une cirrhose ascitique avec splénomégalie et hépatomégalie régressive, évoluant chez un sujet jeune par poussées ictéro-ascitiques, ictéro-œdémateuses ou ictéro-hémorragiques.
- une forme ascitique : ascite abondante sans hépatosplénomégalie, circulation collatérale très discrète ou absente, le tout évoquant une péritonite tuberculeuse.
- une forme splénomégalique, simulant une maladie de Banti en raison de l'association de la splénomégalie souvent considérable, anémie, leucopénie, hémorragies digestives.

Les formes atypiques

Elles se traduisent :

- par des douleurs de l'hypocondre droit
- par un syndrome dyspeptique
- par des hémorragies gastro-duodénales solitaires.

L'évolution des formes abdominales

Elle est très variable :

- dans certains cas, les signes neurologiques apparaissent secondairement, après une phase plus ou moins longue durant laquelle la composante hépatique existait seule cliniquement.
- d'ailleurs, les formes abdominales s'achèment sur le mode aigu, sub-aigu ou chronique vers la mort sans qu'il y ait des signes neurologiques sinon de façon sommaire, à la phase terminale. Ce sont les formes portales pures.

De tels faits illustrent l'absence de synchronisme des manifestations hépatiques et nerveuses.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE DU FOIE WILSONIEN

Macroscopiquement: il s'agit d'une cirrhose atrophique à grosses nodosités, ces nodules allant de la taille d'un pois à celle d'une noisette.

Au microscope, la sclérose est faite d'un tissu conjonctif riche en cellules rondes et parcouru par de nombreux vaisseaux et canalicules biliaires. Les îlots de parenchyme sont très vascularisés et présentent des zones de nécrose ou de dégénérescence graisseuse alternant avec des nodules de régénération à cellules hypertrophiques. Selon HALL, la riche vascularisation et la faculté marquée de régénération du parenchyme serait caractéristique de cirrhose WILSONIENNE.

Pathogénie

La cirrhose Wilsonienne peut se concevoir :

- comme une cirrhose nutritionnelle, liée à une déperdition chronique d'acides aminés (hyperaminoacidurie).
- comme une cirrhose toxique, elle est liée à une surcharge parenchymateuse en cuivre, à rapprocher de la cirrhose de l'hémochromatose (hypercuprurie, avec hypercuprémie).

La cause est l'absence de coeruleplasmine dans le plasma.

Le diagnostic :

Au cours d'une forme neurologique le diagnostic est avant tout du ressort de la ponction biopsie du foie.

Au cours d'une forme abdominale l'origine Wilsonienne s'appuiera sur les arguments suivants :

- Nature familiale de l'affection, petits signes neurologiques d'ordre "strié", anneau vert cornéen de Kayser-Fleischer, hyperacidurie et hypercuprurie.

Comme autres causes de barrages intra-hépatiques chez l'enfant nous citons :

- La maladie veino-occlusive
- La maladie de Hodgkin
- Le foie polykystique

La cirrhose après chimiothérapie anti-mitotique

La mucoviscidose

Les maladies de Gaucher et de Niemann-Pick

CLINIQUE DE L'HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

L'examen clinique étudiera l'ensemble des grands appareils, mais s'attachera en particulier à dépister des malformations associées, et à étudier le milieu familial (fratrie). Les malformations vasculaires extra-hépatiques n'ont jamais été observées dans une même fratrie. Au contraire, des cas de cirrhose congénitale ont été rencontrés chez les membres d'une même famille.

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE DE L'HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Lorsque chez un enfant, une splénomégalie est associée à des hémorragies digestives, l'hypertension portale est hautement probable.

La découverte d'une splénomégalie isolée non expliquée par une hémopathie, une parasitose, une maladie infectieuse doit faire systématiquement envisager l'éventualité d'une hypertension portale.

L'âge auquel survient la première hémorragie est variable allant de 6 à 8 mois jusqu'à 14 ans.

LES SIGNES CLINIQUES DE L'HYPERTENSION PORTALE

I/ La splénomégalie

Toute hypertension portale quelqu'en soit le mécanisme et quelqu'en soit la cause, peut s'accompagner d'une splénomégalie. Cette augmentation de volume de la rate semble souvent directement liée à l'accroissement de la pression porte. Initialement il s'agit d'une splénomégalie de stase purement congestive par engorgement et dilatation des sinus, plus ou moins rapidement va apparaître une fibrose des parois de ces sinus puis des autres éléments constitutifs du tissu splénique aboutissant à une rate fibrocongestive. Cette splénomégalie congestive ou fibro-congestive a pour conséquence "un hypersplénisme" c'est à dire une séquestration et une destruction accrue des éléments figurés du sang.

La fréquence de cette splénomégalie varie avec l'étiologie de l'hypertension portale.

- elle est constante, souvent très importante dans les cirrhoses méditerranéennes (DUVAL)
- elle est très fréquente dans la maladie de WILSON.
- elle est encore plus fréquente dans les cirrhoses biliaires non obstructives (CAROLI, HOFF - BAUER)
- elle est fréquente dans les cirrhoses cholestatiques par obstacle biliaire extra-hépatique
- elle est précocement et importante dans les cirrhoses méta-ictériques.

Cette splénomégalie est habituellement palpable, rarement seulement perceptible. On a décrit plusieurs stades : dépassant le rebord costal, atteignant l'ombilic vers la droite ou vers le bas ou le dépassant.

Ces classifications ont un intérêt limité.

2/ Les hémorragies digestives

Elles constituent la complication habituelle de l'hypertension portale sous forme d'hématémèses suivies ou non de méléna.

Elles sont de moyenne abondance en général.

Elles sont souvent le premier signe révélateur de l'affection dans les malformations congénitales de la veine porte chez l'enfant.

3/ L'anémie

L'anémie qu'entraînent les hémorragies digestives sont sans particularité ni dans ses caractéristiques hématologiques, ni dans les modalités de sa compensation. Il est exceptionnel, mais possible que des hémorragies peu abondantes mais répétées surviennent entraînant alors un tableau d'anémie hypochrome ferriprive.

Dans les hypertensions portales les cytopénies sont presque constantes.

Elle constitue le trouble hématologique essentiel.

La symptomatologie clinique de ces cytopénies est remarquablement pauvre. L'anémie est rarement assez intense pour entraîner la symptomatologie habituelle d'un syndrome anémique, la leuco-neutropénie, souvent très marquée, ne provoque qu'exceptionnellement des accidents infectieux sévères, les manifestations hémorragiques de la thrombopénie sont rares.

Les modifications hématologiques atteignent les trois lignées isolément ou ensemble.

L'anémie est modérée : le chiffre des globules rouges étant compris entre 3 et 4 millions rarement plus bas. Elle est normochrome, normocytaire. Le fer sérique est normal en l'absence de facteurs intercurrents, comme les hémorragies de l'hypertension portale.

La réticulocytose est généralement un peu augmentée.

L'atteinte des lignées blanches est souvent plus marquée que celles des érythrocytes.

Le chiffre des globules blancs est habituellement inférieur à 4000, et peut descendre aussi bas que 2000 ou 1500. La diminution porte en valeur absolue sur tous les leucocytes, mais en valeur relative, la neutropénie aboutit souvent à une inversion de la formule sanguine normale.

La thrombopénie est variable dans son intensité, mais la plus souvent importante, inférieure à 150.000, et des chiffres de 50.000 plaquettes ne sont pas rares.

L'aspect habituel est celui d'une cytopénie globale portant principalement sur les leucocytes et les plaquettes.

Le myélogramme est richement cellulaire dans les trois lignées. Le pourcentage des normoblastes est normal ou modérément élevé; les mégacaryocytes sont nombreux, mais souvent sans formations plaquettaire.

4/ L'état du foie

C'est une recherche essentielle pour orienter l'étiologie. S'il est gros et dur, il évoque la cirrhose, si le foie est normal, il est habituel de mettre en évidence une lésion vasculaire portale.

5/ La circulation Veineuse Collatérale sous-cutané-abdominale

Les troubles de la circulation porto intra-hépatique sont à l'origine d'une circulation veineuse collatérale, qui tend à court-circuiter le foie pour ramener le sang veineux splachnique vers les veines caves, faisant courir le risque d'accidents hémorragiques.

- la CVC de type porto-cave supérieure, la circulation collatérale est plus apparente dans la région sus-ombilicale et thoracique inférieure. La direction du courant s'y fait de bas en haut.

- la circulation veineuse de type porto-cave inférieure.

La circulation collatérale est très apparente dans la région péri-ombilicale. Elle se dirige de haut en bas.

" Le syndrome de Cruveilhier Baumgarten " Vu l'aspect particulier de cette cve, est dû à la persistance de la perméabilité de la veine ombilicale ou à une dilation des veines para-ombilicales du fait de l'hypertension portale. Ce syndrome se manifeste par l'existence de volumineuses varices sous-cutané-périombilicales. L'ensemble réalise le classique aspect en " tête de méduse ", au niveau de laquelle on peut même percevoir dans certains cas un thrill et un souffle continu.

6/ L'ascite

Elle ne se voit habituellement que dans la cirrhose. Elle se voit plus rarement dans les malformations vasculaires avec foie normal, sauf au décours d'une hémorragie digestive.

7/ D'autres signes peuvent orienter le diagnostic

- retard statur pondéral
- retard du développement intellectuel
- retard des manifestations hormonales et somatiques de la puberté.
- poussées subictériques accompagnées ou non de fièvre.
- manifestations de l'anémie sidéropoïve chronique : cheveux cassants, ongles cassants, peau sèche avec desquamations etc...

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Les examens complémentaires permettant de poser le diagnostic:

A - Les Examens Radiologiques

I - LA SPLENOPORTOGRAPHIE

Définition

La splénoportographie est une méthode d'exploration qui permet d'opacifier la veine splénique, la veine porte et ses ramifications (éventuellement leurs voies de dérivations), le parenchyme hépatique à partir d'une injection transpariétale dans la pulpe splénique. Le produit de contraste repris par le courant sanguin, va opacifier ces différentes veines. Par contre elle ne permet pas une exploration directe de la rate.

Technique

La technique est dans l'ensemble relativement simple

- Préparation du malade :

L'étude des différents tests hépatiques et de crase sanguine :

- Temps de coagulation
- Temps de saignement
- Taux de prothrombine

Ces examens sont indispensables chez ces malades, qui présentent souvent des hémorragies faciles. On doit corriger ces troubles s'il y a lieu.

- La veille de l'examen, un lavement évacuateur
- La prémédication du malade permet à l'opérateur d'obtenir que le malade se conforme aux instructions.
- L'anesthésie générale est employée chez les enfants en dessous de 10 ans.
- Le malade est placé en décubitus ventral. Le produit de contraste à 60% est injecté à raison de 1 ml par 1 kg de poids.

La ponction est répétée en radioscopie. Dès que l'aiguille est en place on place le manomètre et on mesure la pression porte. On utilise soit un manomètre de Claude, soit un manomètre électronique.

L'injection doit être rapide (3 à 5") pour 20 à 30 ml de produit.

Les clichés pris en ériographie (changeur de cassetto). Les premiers clichés sont pris au rythme de 2 clichés par seconde pendant les 2 à 3" après le début de l'injection. Les clichés suivants sont pris toutes les secondes jusqu'à la 15°-20° seconde.

Après l'examen

Le malade est ramené à son lit. On prescrit au besoin un traitement coagulant (thrombasse). Le malade est surveillé pendant 48 heures. Surveillance de la TA, du pouls, de la diurèse, de l'urée sanguine et le souplesse de l'abdomen.

INCIDENTS ET ACCIDENTS

Les incidents sont rares : fausse route .

Les accidents : hémorragie intra-péritonéale, rupture secondaire de la rate.

II - L'ARTÉRIOGRAPHIE :

Par artériographie sélective du tronc coeliaque, ou de l'artère mésentérique supérieure il est possible dans la plupart des cas, d'obtenir un retour veineux. Une opacification portale dont les images, moins nettes, complètent ces données, corrigent éventuellement l'insuffisance de la splénoportographie.

Un tel procédé pourra être mis en oeuvre lorsqu'une splénectomie préalable ou une crase sanguine trop perturbée ne permettront pas une injection splénique. Ses limites tiennent cependant à l'absence de renseignements manométriques, à la superposition des images parenchymateuses et au contraste moins bon qu'elle fournit .

III - LA RECHERCHE DE VARICES OESOPHAGIENNES

Les varices oesophagiennes sont pathognomoniques de l'hypertension portale.

Leur présence signe le syndrome, mais peut manquer.

L'endoscopie n'est pas pratiquée chez l'enfant. La recherche radiologique des varices oesophagiennes doit être soignée et requiert quelques précautions particulières :

- utilisation d'un produit de contraste adéquat : baryte colloïdale.
- clichés en position couchée ce qui rend les cordons variqueux turgescents;
- intérêt du radio-cinéma étant donné les modifications de réplétion des varices par le péristaltisme oesophagien.

IV - LA CAVOGRAPHIE

L'étude de la veine cave par injection classique ou par carboxygraphie n'est pas indispensable. Elle mettrait en évidence une malformation d'ailleurs rare de la veine cave inférieure.

B - Les examens Biologiques

Nous étudierons :

Les fonctions hépatiques :-les tests de la floculation,

- l'élimination de la bromo-sulfone-phthaléine avec étude de la clairance.
- Les protides et leurs fractions électrophorétiques.
- Le rapport albumine sur globuline
- les facteurs de la coagulation
- la biopsie du foie

Les fonctions rénales seront appréciées d'après :

- l'azotémie
- l'état des urines(diurèse,culot)

L'hématologie, en rapport direct avec l'activité splénique étudiera :

- les globules rouges,les globules blancs, les plaquettes.

Nous exposerons uniquement les principales explorations

1°) L'ELECTROPHORESE DE L'HEMOGLOBINE

Cinq techniques sont, en pratique générale , suffisantes pour reconnaître une anomalie de l'hémoglobine et en préciser le type.

- L'électrophorèse
- le dosage de l'hémoglobine A₂
- l'étude de la résistance osmotique
- la résistance aux alcalins
- l'étude de la solubilité dans une solution de phosphate

L'ELECTROPHORESE :

L'électrophorèse sur papier a été la première méthode de routine pratiquée. En milieu alcalin à pH 9,2 , elle nécessite pendant 16 à 18 heures l'application d'un courant de 4 à 5 milli-ampères sous 150 à 200 volts pour des feuilles de 20cm de large.Dans ces conditions elle permet une bonne séparation de la plupart des hémoglobines qui se déplacent dans l'ordre de mobilité croissant suivant :

C inférieur à E, A₂ inférieur à S, D inférieur à G, F inférieur à A et à K à J,I,H.

Il s'agit de mobilité relative des hémoglobines les unes par rapport aux autres.On fait migrer toujours ensemble l'hémoglobine inconnue avec une autre hémoglobine adulte normale et une hémoglobine provenant de sang de cordon, donc très riche en hémoglobine F.

Le dosage de l'hémoglobine A_2 doit faire partie de l'examen complet d'une hémoglobine. Il permet de dépister des thalassémies hétérozygotes. Normalement le taux d'Hb A_2 est inférieur à 3% de l'hémoglobine totale.

- l'étude de la solubilité de l'hémoglobine permet de différencier l'hémoglobinose Drépanocytaire de l'Hb D.

L'hémoglobine S possède, à l'état réduit, une solubilité extrêmement faible et précipite dans une solution de phosphate 2,24 M, à l'inverse de l'Hb D qui reste soluble.

La résistance aux alcalins (R.D.A). Cette technique permet de doser la quantité d'Hb F présente dans l'hémolysat. L'Hb F présente une plus grande résistance à l'action d'un alcalin que les autres hémoglobines. Normalement l'hémoglobine résistante à la dénaturation alcaline représente moins de 1,5% chez l'adulte et entre 60 et 80 % dans le sang du cordon ombilical. Dans la thalassémie homozygote le taux d'Hb F varie de 30 % à 60 % de l'hémoglobine totale.

II) ELECTROPHORESE SERIQUE

L'électrophorèse sérique représente à l'heure actuelle la meilleure technique de dépistage des anomalies protéiques en pathologie.

Electrophorèse sur papier

Principe :

L'électrophorèse sur papier consiste à déposer une très petite quantité de sérum sur une bande de papier filtre dont les extrémités trempent dans deux bacs électrodes contenant une solution tampon de pH approprié, le passage du courant entre les deux électrodes fait que les molécules protéiques sont soumises à l'action du champ électrique et se déplacent à travers le support.

En fin d'électrophorèse, les différentes fractions sont fixées par la chaleur à l'emplacement qu'elles occupent alors, puis colorées.

Technique

La technique, assurant à la fois les meilleures séparations et la possibilité d'une évaluation quantitative correcte des fractions protéiques est celle de GROSSMAN et HANNIG.

Résultats

L'électrophorèse sur papier permet d'individualiser, dans le sérum humain six zones protéiques distinctes.

- les Albumines
- les alpha 1 globulines
- les alpha 2 globulines
- les bêta 1 " "
- les bêta 2 " "
- les gamma " "

Valours normales :

- A = 56 %

alpha - 1 = 4 %

alpha - 2 = 8 %

béta = 12 %

gamma = 20 %

Variations pathologiques

L'électrophorèse permet d'évaluer l'augmentation ou la diminution d'une ou de plusieurs fractions protéiques, ou de noter l'apparition d'un composant anormal par sa position, son homogénéité et son importance. L'électrophorèse est perturbée dans les syndromes inflammatoires et infectieux; tous les phénomènes de destruction tissulaire intense, l'hépatite, les cirrhoses.

III) L'IMMUNO-ELECTROPHORESE

Si l'électrophorèse sur papier n'assure qu'une séparation en groupes de protéines associées, l'immuno-électrophorèse offre la possibilité de fournir de nouvelles précisions pour certaines fractions protéiques.

La réaction immunochimique principale est l'union entre l'Antigène et l'Anticorps. Cette union peut être suivie par l'apparition de divers phénomènes qui permettent de l'apprécier, parfois même d'une manière parfaitement quantitative.

Le procédé d'appréciation le plus pratique est l'apparition d'un précipité. Lorsque les conditions permettent de recueillir ce précipité, les protéines présentes sont dosables par les techniques usuelles; la plus fréquente est le microdosage de l'azote protéique utilisé avec succès par H. Heidelberger. L'intérêt principal des réactions immuno-chimiques réside dans le fait qu'elles sont spécifiques. De plus, les réactions immuno-chimiques sont très sensibles, elles arrivent parfois à détecter jusqu'à 1 microgramme d'antigène ou d'anticorps.

L'analyse immunoélectrophorétique combine les avantages d'une résolution des protéines assurée par l'électrophorèse et de la spécificité des méthodes de précipitation par un anticorps. La technique la plus pratique consiste à faire une électrophorèse en gélose milieu transparent. On obtient une série d'arcs onchevêtrés, dont les photographies donnent à première vue l'aspect d'une touffe de cils.

Le sérum humain normal donne au moins dix-huits lignes.

Cette méthode appelée à s'étendre dans la pratique du laboratoire, est encore d'une exécution délicate.

IV) EXPLORATIONS ISOTOPIQUES

L'exploration isotopique du fer ^{59}Fe et du $\text{Cr } 51$ fut pratiquée chez les malades atteints de syndromes de Banti présentant une énorme splénomégalie.

Rappel physiologique sur le métabolisme du fer

Le fer absorbé par l'intestin ou injecté par voie veineuse est d'abord protégé de l'élimination rénale par fixation à la Béta I S globuline, transferrine ou sidérophiline. Sous cette forme se trouvent dans le plasma 3 à 4 mg de fer que fixent 2,5 à 3,5 gr de transferrine. En utilisant comme traceur une faible dose (correspondant à 20 à 30 microcuries) de $\text{Fe } ^{59}$ avec une période de 45 jours, on s'aperçoit que la radioactivité du plasma décroît rapidement. Chez l'homme normal environ 60 à 120% après l'injection la moitié du produit radioactif aura quitté le plasma pour aller se fixer dans la moelle osseuse et, pour une petite partie, dans le foie sous forme de ferritine ou encore d'hémossidérine. Si le fer fixé dans le foie représente une mise en réserve, celui fixé dans la moelle sert à la synthèse de l'hémoglobine incorporée dans les érythroblastes. Les réticulocytes peuvent également utiliser le fer pour la synthèse de l'hémoglobine.

Dans la moelle, après environ 30 heures, sont lâchées des hématies qui, après marquage, contiennent du radiofer. A peu de chose près, 10 à 15 jours plus tard, le fer ^{59} se retrouve dans le sang circulant. Cette fois-ci il n'est plus contenu dans le plasma mais réparti entre les 2,5 à 3 gr de fer hémoglobinique.

La durée moyenne de vie des hématies qui sans noyau ne possèdent plus l'information nécessaire pour la synthèse d'hémoglobine est de 100 à 120 jours. Après la destruction de ces vieilles hématies dans la moelle l'hémoglobine est libérée et métabolisée dans le système réticulo-endothélial.

Pour y parvenir elle est protégée de l'élimination rénale par une autre globuline l'haptoglobine.

Après destruction de la molécule de l'hémoglobine dans le système réticuloendothélial, le fer est libéré et immédiatement fixé par la transferrine pour commencer un nouveau cycle. Ainsi les besoins en fer sont très faibles sauf en cas d'hémorragie externe ou de déperditions anormales de l'hémoglobine.

Méthodes d'Exploration

Le radiofer utilisé est une solution de chlorure ferreux ($\text{Fe } ^{59}\text{Cl}_2$) administré à la dose d'un microcurie par 2 kg chez l'enfant. Après mélange avec le sang du malade in vitro on procède à des comptages externes au dessus du cœur, du foie, de la rate et du sacrum. Ces comptages ont été effectués 4 à 5 fois au cours de la première heure puis tous les 1 à 2 jours dès le mélange complet du produit avec le sang circulant. Des diagrammes du rapport radioactivité scintillaire / radioactivité initiale (Cpm/cpm^0) sont ainsi établis permettant des comparaisons entre sujets normaux et différents malades.

Le métabolisme du fer chez les malades porteurs d'une splénomégalie méditerranéenne est particulier par :

- une anémie ferriprive (accélération de la cléarence plasmatique, importante fixation érythrocytaire)
- une augmentation de la masse sanguine et du compartiment lymphatique commune aux hypertensions portales.
- une hémolyse modérée

L'état ferriprive est corrigé après splénectomie et traitement martial modéré

L'évolution de la maladie semble être stoppée par la splénectomie.

Sans être un examen indispensable la détermination du métabolisme du fer peut éviter des erreurs d'appréciation dans une chirurgie qui n'est pas toujours bien codifiée.

EXAMENS ANATOMOPATHOLOGIQUES

Pour la classification exacte des hypertensions portales chez l'enfant une biopsie hépatique (à l'aiguille de SILVERMAN par exp ou biopsie chirurgicale au cours d'une intervention chirurgicale paraît indispensable). Les colorations de BASE : hématoxyline-éosine et trichrome de Masson, permettent déjà une bonne orientation diagnostique si l'on étudie successivement :

- La capsule
- Les grands espaces portes
- Les petits espaces portes
- Le parenchyme et sa structure
- L'éventualité de la sclérose
- Les sinusoides
- Le système réticulo-endothélial (cellules de Kupffer)
- Les veines centrolobulaires
- Les veinules sus-hépatiques
- Les éventuels pigments

Il sera quelquefois utile d'ajouter d'autres colorations :

- Perls (pour l'étude des dépôts ferriques)
- Impregnation argentique pour l'étude des sinusoides et des parois vasculaires
- P.A.S
- Coloration de la réticuline
- Pironine (à la recherche de cellules immuno-compétantes)

En cas de splénectomie on pourra pratiquer une étude complète de la rate en décrivant successivement :

- La capsule
- Les travées
- La pulpe blanche : taille des follicules, nombre de follicules, centre germinatif, artère folliculaire, zone périfolliculaire.
- La pulpe rouge : les artérioles pénicillées.
- Les cordons de Billroth
- La réticuline des cordons
- Présence d'hématies dans les mailles des cordons
- Les sinus : leur nombre, leur diamètre, sont-ils congestionnés ou pas.

Là encore, il sera utile de pratiquer différentes colorations et plus particulièrement : le Perls, le P.A.S, la réticuline, en dehors des coupes classiques : Hématex, - éosine, trichrome.

Quelquefois des renseignements précieux seront fournis par un frottis de moelle osseuse ou de biopsie sternale ainsi que de l'étude des ganglions mésentériques et du hile hépatique.

Il s'agit, à en juger par le grand nombre de procédés utilisés, d'un problème difficile à résoudre. Les méthodes ne diffèrent guère de celles utilisées chez l'adulte, mais présentent quand même un certain nombre de particularités.

Chez l'enfant il s'agit essentiellement de barrages extra-hépatiques à l'opposé des adultes. Dans la majorité des pays européens et en Amérique du Nord les barrages extra-hépatiques représentent plus de 70% des cas, comme nous montre le tableau suivant :

AUTEURS	NOMBRE DE CAS	B A R R A G E S		
		Extra-hépatique	Hépatique.	Sus hépatique
TANK	23	13	9	1
FONKALSRUD	19	8	10	1
HEIKKINEN	65	50	15	0
LUKE	47	40	7	0
PIKKERTON	33	23	10	0
AUVERT	118	80	36	2
TOTAL :	305	214	87	4
%		70%	28%	1%

Mais on peut opposer à ces statistiques d'autres venant soit du bassin méditerranéen, soit de l'Amérique du Sud car on trouve dans ces cas une plus grande fréquence des hypertensions portales par schistosomiose ou encore des splénomégalies méditerranéennes.

AUTEURS	NOMBRES DE CAS	B A R R A G E S		
		Extra-hépatique	Hépatiques	Sus-Hépatique
RAFIK (LIBAN)	17	5	11	1
DEOLINDO (BRESIL)	17	3	14	0
TOTAL :	34	8	25	1
%		24%	74%	

Dans ces conditions les facteurs de coagulation en quantité et qualité suffisantes font défaut et l'hémostase médicale devient très difficile. A ceci s'ajoutent des perturbations hormonales et cérébrales le tout exigeant une thérapeutique plus active quoique moins efficace à long terme.

Dans tous les cas le traitement est essentiellement dirigé contre le risque hémorragique. Si dans certaines conditions il reste surtout médical le plus souvent il est chirurgical. Aucun de ces traitements ne peut être considéré comme parfait. Dans toutes les méthodes les récurrences hémorragiques sont relativement fréquentes, ce qui explique le fait que de nombreux enfants sont opérés plusieurs fois, par différentes méthodes comme le tableau suivant :

AUTEURS	NOMBRE D'ENFANTS TRAITES	NOMBRE D'INTERVENTIONS
PINKERTON	31	50
KRAUSE	6	11
LUKE	47	62
HEIKKINEN	65	137
FONKALSrud	18	33
TANK	23	40
	190	333

En moyenne (et incluant les décès à la première intervention) le nombre d'interventions était de 1,7 par enfant et il faut ajouter qu'à de nombreux enfants, au cours de la même intervention plusieurs méthodes ont pu être utilisées de façon concomitante.

Nous pouvons diviser donc le traitement en méthodes médicales et chirurgicales et ces dernières en 4 groupes:

- A. Les procédés de dérivation portosystémique (Shunts)
- B. Les procédés de réduction d'apport sanguin
- C. La création de dérivations indirectes
- D. Les procédés agissant directement sur les varices oesogastriques.

Le traitement médical est dans la **très** grande majorité des cas dirigé surtout contre le saignement par les varices oesogastriques. Surtout chez le petit enfant, avant 7 ans, il est pratiquement seul indiqué dans les barrages extrahépatiques. Ces enfants n'ont pas de veines suffisamment développées pour que l'on puisse réaliser un Shunt qui aurait de fortes chances de rester perméable et les interventions dirigées directement sur les varices (ligatures, gastrectomie polaire supérieure etc.) risquent d'être sujettes aux récurrences.

Dans ce cas il faut :

- prudemment et sans à coups tensionnels remplacer le sang perdu.
- évaluer cette perte de sang par aspiration soit à l'aide d'une sonde duodénale soit encore mieux par une sonde à double ballonnet (Blackmoore-Sangstén, Léger) qui permet une compression des varices, mais qui, pour éviter des lésions par compression prolongée, doit être décomprimée plusieurs fois dans les 24 heures.
- installer une perfusion de posthypophyse. La posthypophyse, par contraction des artérioles splanchniques, diminue le débit sanguin splanchnique et permet une hémostasie plus facile.
- pour éviter une pullulation de germes dans le sang se trouvant dans l'intestin il faut d'une part évacuer ce sang à l'aide de lavements et d'autre part prescrire des antibiotiques à action intestinale (type néomycine).
- s'il s'agit d'une hémorragie par barrage intrahépatique il faut penser que le foie ne fournit pas suffisamment de facteurs de coagulation. Il faut perfuser du fibrinogène, de la vitamine K, du calcium. Si le fonctionnement du foie est perturbé il est encore plus urgent que dans les barrages extrahépatiques d'obtenir une évacuation du colon et de prescrire des antibiotiques à tropisme intestinal.

Ce traitement médical aura un pronostic habituellement favorable dans les hémorragies par barrage extrahépatique. En cas de barrage intrahépatique l'issue favorable est moins sûre. Dans les deux cas il faudra envisager un traitement chirurgical plus actif, mais on pourra, en cas d'H.P. par barrage extrahépatique attendre, s'il le faut, que l'enfant grandisse. A contrario, en cas de barrage intrahépatique l'intervention devra être envisagée rapidement car une répétition de l'hémorragie risque d'être fatale.

Quant au traitement chirurgical certains des procédés que nous allons citer n'ont qu'une valeur historique. D'autres sont, suivant les préférences et habitudes des chirurgiens, plus ou moins utilisés, sans que l'on puisse dégager des principes généralement admis.

Nous ne saurons pas décrire ces méthodes d'une manière exhaustive, mais nous allons mentionner surtout celles qui sont utilisées par de nombreux auteurs traitant l'H.P. chez l'enfant.

A. LES PROCÉDES DE DERIVATION PORTOSYSTEMIQUE (SHUNTS)

Dans les barrages intrahépatiques habituellement toutes les méthodes de dérivation sont praticables, mais on s'adresse surtout aux anastomoses tronculaires car le diamètre vasculaire est relativement grand et le risque de thrombose, même si l'enfant est petit, relativement réduit. Dans les barrages extrahépatiques il faut que l'on dispose d'un vaisseau portal de calibre suffisant et surtout que sa paroi soit indemne de thrombus ou d'endophlébite car autrement le risque de thrombose secondaire est assez grand. La plupart des auteurs jugent que l'âge minimum dans ces cas est de 8 Ans. Pinkerton signale que l'âge moyen des enfants chez lesquels l'anastomose s'est thrombosée est de 7,7 ans et celui chez lesquels l'anastomose est restée perméable de 9,7 Ans. La thrombose étant habituellement localisée à la veine porte les dérivations pratiquées sont surtout les anastomoses radiculaires, rarement spléniques, de préférence mésentériques.

a) - LES ANASTOMOSES TRONCULAIRES

Les anastomoses portocaves sont soit terminolatérales soit latérolatérales. La double implantation de la veine porte dans la veine cave (Mac Dermott) n'est pas signalée dans la littérature concernant l'H.P. chez l'enfant. Dans les anastomoses terminolatérales la veine porte est sectionnée le plus haut possible dans le hile et implantée dans la veine cave inférieure toute proche. Son inconvénient, plus théorique que réel est la dérivation totale du sang porte qui est détourné du foie. L'anastomose latéro-latérale n'est pas toujours possible. Lorsque le lobe de Spiegel est hypertrophié il est quelquefois difficile, voire impossible, de mettre les deux veines côte à côte. On a longtemps pensé qu'une partie du sang porte continue à circuler vers le foie.

On a du se rendre compte par la suite que peu de temps après l'intervention, si l'anastomose est restée fonctionnelle, il existe une inversion du courant dans la partie hépatique de la veine porte ce qui démontre que la totalité du sang est drainée par l'anastomose dans la veine cave inférieure.

De toute façon ce genre d'anastomose ne semble vraiment indiqué chez l'enfant que dans la fibrose congénitale du foie. Pour ce qui est des anastomoses portocaves FONKALSRUD signale 2 guérisons et TANK 3 guérisons. Avec des anastomoses mésentéricocaves Tank a eu une autre guérison et Cerny 3 guérisons auxquelles s'ajoute une, après anastomose spléno-rénale. Au contraire les résultats des autres barrages intra-hépatiques sont nettement plus mauvais et PINKERTON a perdu tous les dix enfants avec ce type de barrage, 2 en postopératoire immédiat et les 8 autres avec un recul allant de quelques semaines à 12 ans.

b) Les anastomoses radiculaires :

1°- Les anastomoses spléno-rénales.

Différents types ont été proposés :

- L'anastomose spléno-rénale terminolatérale est le procédé le plus répandu et à la fois le plus décrit. Répandu car assez facile à réaliser si la veine splénique est assez large et de bonne qualité. Décrit car comportant une splénectomie le risque de thrombose est accentué (7 cas sur dix pour Pinkerton). En effet la splénectomie entraîne habituellement une montée brusque et importante du nombre des plaquettes, ce qui semble favoriser une thrombose de l'anastomose.

- L'anastomose spléno-rénale termino-terminale aurait à cause de meilleures conditions circulatoires (absence de tourbillons) une moindre tendance à la thrombose (au moins chez l'adulte, HIVET). Elle ne comporte pas de néphrectomie car la veine rénale est liée près de la veine cave inférieure et le rein rétablit sa circulation par les veines surrénales et diaphragmatiques vers le haut et par la veine spermatique (ovarienne) vers le bas.

- L'anastomose spléno-rénale (ou splénocave) distale (Davidson 1964). Cette intervention ne touche pas à la rate. Après clampage provisoire de l'artère splénique la veine splénique est libérée près du confluent spléno-mésentérique, et liée vers la veine porte.

Son bout splénique est implanté soit dans la veine rénale gauche soit dans la veine cave. Ce type d'intervention, sans toucher à la rate, permet un bon drainage des veines gastriques postérieures qui alimentent souvent les varices et diminue le débit splénique davantage que ne le fait la splénectomie. Cette intervention est encore récente et l'on ne possède pas de recul suffisant pour juger de son effet. Il en est de même pour

- L'anastomose spléno-rénale latéro-latérale (Coolley 1967). Dans cette intervention la rate est laissée en place. Après effondrement du petit épiploon le pédicule splénique est dégagé par traction sur l'estomac. Les veines splénique et rénale gauche sont libérées sur plusieurs centimètres et anastomosées. KRASNA rapporte en 1972 une intervention réussie de ce type chez l'enfant.

- L'anastomose cavosplénique est une variante de l'opération de MARION où la veine cave liée au niveau du confluent iliaque est retournée et anastomosée à la veine splénique (FEIPER 1970). La rate reste conservée, mais elle peut aussi être enlevée comme l'a pratiqué par deux fois MONEREO (1970).

- 2° Les anastomoses mésentéricocaves.

Ces deux veines sont anatomiquement distantes puisque le quatrième duodénum passe entre les deux. KRESTOWSKY avait déjà envisagé en 1927 la possibilité d'une telle anastomose, mais ce n'est que MARION (1953) et CLATWORTHY (1955) qui l'ont mise en valeur. La veine cave est sectionnée au confluent des iliaques (il existe aussi une variante utilisant une des iliaques pour l'anastomose) et mise en contact avec la veine mésentérique supérieure immédiatement sous le duodénum. C'est actuellement la dérivation la plus pratiquée chez l'enfant. Dans les cavernomes portaux la veine mésentérique est habituellement perméable et possède une paroi normale ce qui fait que cette dérivation est peu susceptible de se thromboser (pour FINKERTON elle s'est thrombosée deux fois sur six, dix anastomoses sont testées perméables pour T. NK qui suivi ses malades entre 1 et 61 mois et MONEREO n'a qu'une thrombose pour huit anastomoses mésentéricocaves).

Un autre procédé de mettre ces deux veines en relation est celui de MAILLARD (1964). Pour éviter la ligature de la veine cave (ce qui n'entraîne pas d'œdème des membres inférieurs chez l'enfant, mais provoque de graves œdèmes chez l'adulte) Maillard sectionne le duodénum derrière la veine mésentérique supérieure ce qui lui permet de confectionner une anastomose latérolatérale entre la veine cave et la veine mésentérique. Le duodénum est rétabli dans sa continuité devant l'anastomose veineuse.

3° Les anastomoses radiculaires et atypiques.

Des anastomoses avec de petites veines (ombilicale, mésentérique inférieure, gastroépiploïque d'une part, veine cave inf., les veines rénales, spermaticques ou ovariennes d'autre part) sont déjà chez l'adulte rarement possibles et se thrombosent fréquemment. Elles ne sont guère utilisées chez l'enfant.

Les anastomoses utilisant des greffons (splénopulmonaire LEGER, 1966, portocavculaire MARION et BOUCHET 1967) sont destinées au syndrome de Budd Chiari et semblent pour le moment qu'exceptionnelles.

B. LES PROCÉDES DE REDUCTION DE L'APPORT SANGUIN.

En partant de l'idée que l'on pouvait abaisser la pression portale en limitant l'apport sanguin à la région splanchnique et à la rate plusieurs méthodes chirurgicales ont été préconisées:

a) La splénectomie

Sauf dans les cas rares de thrombose splénique isolée cette intervention est considérée actuellement comme néfaste par la majorité des auteurs. Elle ne diminue en aucun cas sensiblement l'apport sanguin au système porte, elle ne fait pas baisser la pression portale. Après splénectomie l'hématocrite augmente ce qui entraîne une augmentation de la viscosité sanguine. Elle empêche ultérieurement la correction d'une anastomose spléno-rénale et les récidives hémorragiques sont très fréquentes. La plupart des chirurgiens la condamnent comme moyen de traitement des barrages extra-hépatiques par thrombose ainsi que comme moyen de traitement des barrages intra-hépatiques par les différents types de cirrhose. Certains préconisent son exécution à distance d'une anastomose portocave, si des signes cliniques d'hypersplénisme persistent (Bourgeon).

C. CREATION DE DERIVATIONS INDIRECTES.

La plus ancienne tentative de diminuer l'hypertension portale par la création de dérivations portocaves indirectes revient à l'opération de TALMA. Elle consiste en une transposition du grand épiploon dans la paroi abdominale avec l'espoir que des dérivations portocaves vont se créer et soulager la circulation hépatique. Cette intervention a été abandonnée et n'a plus qu'une valeur historique.

Plus récemment les chirurgiens finnois (SULAMA, 1957) ont proposé la transplantation de la rate, en totalité ou réduite par résection partielle, dans la cavité thoracique. Certains auteurs ont adopté et développé cette intervention (AUVERT, SAUER). D'autres trouvent qu'elle réduit la capacité vitale respiratoire et de toute façon ces dérivations ne se font que par de veines de petit calibre et le risque d'hémorragie persiste. Ce procédé, utilisé primitivement ou comme deuxième intervention chez 15 enfants par HEIKKINEN et SULAMA n'a donné que des résultats médiocres. Trois enfants sont décédés en postopératoire immédiat. Un autre a ressaigné 5 fois et a subi 4 autres interventions avant de succomber. Des 11 enfants restants 7 ont saigné de nouveau 1 à 7 fois et ont subi ensemble dix interventions d'hémostase. Quatre seulement n'ont pas ressaigné durant la période d'observation (5 à 10 ans).

D. LES PROCÉDES AGISSANT SUR LES VARICES OESOPHAGIENNES.

Ces procédés sont nombreux et nous les citerons seulement :

- ligature des varices par voie thoracique (LINTON)
- transsection oesophagienne par voie thoracique (WALKER)
- transsection azygoportale (TANNER)
- ligature de l'oesophage sur prothèse (VOSSSCHULTE)
- résection du cardia (PHEMISTER)
- oesogastrectomie polaire supérieure
- gastrectomie polaire supérieure avec interposition colique (W. NGENSTEEN)
- sclérose des varices par voie endoscopique

Cette liste relevée dans la littérature récente est certainement incomplète, mais aucun de ces procédés n'a pu vraiment s'imposer. Pourtant la plupart des chirurgiens, devant des hémorragies récidivantes, sont acculés d'utiliser tantôt l'une ou l'autre de ces méthodes. La plus intéressante, car ayant à son avantage plusieurs cas suivis depuis longue date est certainement la gastrectomie polaire supérieure. SCHUMACKER rapporte un cas avec recul de 20 ans avec un excellent résultat. PINKERTON a deux de ces malades qui ont eu un développement normal et ont dépassé 20 ans, mais il en a deux autres dont un est décédé d'hémorragie récidivante et l'autre a dû subir une anastomose mésentérico-cave après avoir ressaigné.

AUVERT dans son étude de 123 cas d'hypertension portale chez l'enfant tire les conclusions thérapeutiques suivantes :

- il est indispensable que la cure chirurgicale d'un syndrome d'hypertension portale de l'enfant soit bien orienté dès le départ.
- la splénectomie faite à la légère ne conduira jamais à la guérison sauf dans le cas rarissime chez l'enfant d'une thrombose isolée de la veine splénique. Elle interdit la splénoportographie et rend inutilisable la veine splénique pour une dérivation spléno-rénale.
- il est absolument nécessaire chez tout enfant présentant un syndrome d'hypertension portale, d'explorer, le système porte par de bonnes phlébographies (par voie splénique ou iléale) qui seules permettent le choix de la veine utilisable pour une dérivation.
- une anastomose spléno-rénale, technique excellente, ne sera décidée que si la veine splénique a un calibre égal ou supérieur à 10 mm
- une anastomose porto-cave n'est possible que dans les cirrhoses de l'enfant où la veine porte est toujours normale.

- l'anastomose cavo-mésentérique. Cette nouvelle technique depuis 1953 a permis de guérir 6 enfants sur 7, chez qui d'autres techniques avaient échoué et où aucune autre solution n'était possible.
- seuls les syndromes thrombo-phlébitiques diffus du système porte sans tronc veineux utilisable (12% des cas) seront justiciables d'interventions palliatives: ligature de varices oesophagiennes ou oesogastrectomie polaire supérieure. L'avenir de ces enfants reste incertain.
- C'est en appliquant judicieusement ces principes que l'on pourra espérer obtenir les meilleurs résultats dans le traitement chirurgical de l'hypertension portale chez l'enfant.

PARAF résolument moins interventionniste rapporte les résultats suivants dans son étude de 28 cas de thromboses splénoportales avec hémorragie digestives. 14 ont été opérés- 19 interventions chirurgicales ont été suivies de 18 échecs de degrés variables.

- 3 morts dont deux en post-opératoire
- 14 fois des hémorragies digestives récidivantes; il n'y a qu'une seule guérison c'est à dire un seul cas sans hémorragie digestive ni image de varices oesophagiennes vérifiées un an après l'intervention. L'analyse des résultats chirurgicaux en fonction du type de l'intervention donne: -les hémorragies après splénectomie sont très fréquentes 5,33 hémorragies par an. En outre la splénectomie peut favoriser l'extension d'une thrombose préexistante et l'apparition de nouvelles thromboses.
- Les ligatures de varices oesophagiennes : de nombreux chirurgiens s'accordent sur le bénéfice transitoire de ces ligatures.
- Les anastomoses splénoportales faites en cas de thrombose portale, ont été suivies de récidives d'hémorragies digestives avec la moyenne la plus élevée d'une hémorragie par an.

Pour P. MARION les thromboses portales sont une mauvaise indication de l'anastomose mésentérico-cave. La thrombose progresse dans l'anastomose et dans la veine mésentérique supérieure entraînant rapidement son oblitération.

Cette anastomose est souvent irréalisable du fait de la diffusion de la thrombose, ainsi sur 7 malades ayant subi une iléoportographie 4 avaient une thrombose mésentérique diffuse.

Aux résections gastro-oesophagiennes MARION donne actuellement une place de choix. Il rapporte 10 cas sans mortalité. Pour un de ceux-ci le recul est de 5 ans sans hémorragies mais les varices oesophagiennes n'ont que partiellement regressé.

A tous ces procédés, on peut objectiver la gravité de l'acte opératoire et sa lourde mortalité, les risques nutritionnels, surtout chez les sujets jeunes, et la grande fréquence des récidives hémorragiques.

En conclusion PARAF tire les déductions suivantes :

- Si chez l'adulte les interventions chirurgicales sont impossibles ou inefficaces dans le cas de thromboses splénoportales, l'anastomose porto-cave possible seulement en cas de thrombose intrahépatique et la splénectomie en cas de thrombose localisée au hile de la rate et dans les obstructions de la veine splénique au cours des pancréatites, chez l'enfant le problème est différent : les 3/4 des obstructions portales correspondraient à des malformations congénitales, dans lesquelles les anastomoses radiculaires (spléno-rénale et mésentérico-cave) sont possibles et suivies de bons résultats, avec pour certains cas, un recul de 10 ans

Mais dans les thromboses splénoportales de l'enfant et de l'adulte, l'anastomose spléno-rénale est habituellement inefficace et l'anastomose mésentérico-cave souvent impossible.

On peut résumer ce chapitre du traitement en disant que le principal souci du chirurgien sont les hémorragies digestives de l'hypertension portale. Ces hémorragies, en cas de barrages extrahépatiques peuvent être soignées assez longtemps par des procédés médicaux et l'intervention peut le plus souvent attendre l'âge de 8 ans après lequel le risque de thrombose paraît diminuer si la dérivation s'avère impossible, de nombreux procédés ont été utilisés mais aucun n'a pu s'imposer. Toutefois plusieurs auteurs insistent sur le fait qu'en cas de barrages extrahépatiques les hémorragies deviennent plus rares après l'âge de 20 ans. En ce qui concerne les barrages intrahépatiques le risque d'une hémorragie incontrôlable est grand. Mis à part la fibrose congénitale du foie où les résultats des dérivations paraissent assez satisfaisants le pronostic de ces petits malades est sombre, et très rares sont les malades qui arrivent à l'âge adulte.

En exposant nos observations, nous verrons, que les problèmes varient avec l'étiologie de l'hypertension portale. Dans certains pays (Egypte, Brésil) la schistosomiase est fréquente et pose des problèmes particuliers de traitement (filtrage du sang porte en circulation extracorporelle).

En Algérie nous voyons de nombreux cas de splénomégalies Nord-Africaines ou méditerranéennes et là la splénectomie, considérée par les auteurs européens et américains comme toujours nocive, peut trouver sa place.

OBSERVATIONS

Printed by the Government Printer, 1871.

I/ TROMBOSE DU SYSTEME FORTE

Dossier N°6 Hp 1972

Ch.:..... Nadia est une fillette de 3 ans et demi, originaire de Bougie. Elle est adressée de l'hôpital MAILLOT pour bilan d'HP.

Le début des troubles remonte à l'âge de deux ans, marqué par des hémorragies digestives itératives. La première en Mai 1971, la deuxième en Septembre 1971.

Actuellement on note à l'examen :

- un retard du développement staturopondéral
- une pâleur des téguments et des conjonctives
- un abdomen augmenté de volume
- une hépatomégalie de un travers de doigts
- une énorme splénomégalie

I/ EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 2.300.000 / mm³

HT = 22%

Fer sérique = 109

Tx d'Hb = 5,8

NB : GB = 14.355 (PN = 68 %)

NR = 125.000/mm³

Noelle : riche; erythroblastos +++, les mégacaryocytes sont à un taux normal.

On note une spéléthion sanguine consécutive à l'hémorragie digestive.

- L'électrophorèse sérique :

A = 50%

alpha 1 = 3%

alpha 2 = 8%

bêta = 8%

Gamma = 30%

légère hypoalbuminémie avec nette augmentation des gamma

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 100 %

Mac Lagan + 30 UV

Gros = 1,8 ml

L'exploration hépatique est incomplète, on note une augmentation du Mac Lagan.

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- L. splénoportographie : PIS = 36 cm eau

Il s'agit d'une thrombose splénoportale avec absence du tronc porte qui est cependant en partie remplacé par les veines de Sappey et d'autres veines de dérivation hépatopôles qui font remplir des veinules portes du 3° et 4° ordre qui elles, sont parfaitement normales d'ailleurs. Sur les clichés traduits une pneumographie quelque peu non homogène,

Malheureusement la plus grande partie du sang du lit portal est drainé par des veines hépatofuges d'origines, gastro postérieure et coronaire stomachique, qui remplissent les veines cardiotubérositaires et p. et périoesophagiennes, pour visualiser l'azygos et l'hémi azygos jusqu'à la crosse communiquant avec la veine cave supérieure. Par ailleurs important reflux dans la veine mésentérique inférieure.

Malgré la présence d'une veine splénique (dont le calibre est cependant insuffisant pour une anastomose spléno-rénale), actuellement aucun traitement n'est à envisager.

EN RESUME :

Il s'agit d'un enfant de trois ans présentant des hémorragies digestives itératives chez laquelle on retrouve une énorme splénomégalie avec une légère hépatomégalie.

A l'examen biologique on note une spoliation sanguine, le Hct Léger est augmenté.

L'électrophorèse sérique montre une hypoalbuminémie et une augmentation des gamma globulines. Un seul examen radiologique pratiqué, la splénoportographie met en évidence une thrombose splénoportale avec une importante dérivation hépatofuge. L'enfant n'a pas été opéré vu son trop jeune âge.

Observation N°2

Dossier N°23 Hpt1972

B..... Zineddine jeune garçon de 14 ans, originaire d'Alger. Il a été évacué du service de pédiatrie pour hémorragie digestive de grande abondance.

Le début de la maladie remonte à l'âge de 10 mois marqué par un développement progressif d'une splénomégalie.

Actuellement le malade se plaint d'une sensation de pesanteur au niveau de l'hypochondre gauche avec une asthénie et des vertiges.

L'examen clinique montre :

- une augmentation du volume de l'abdomen
- une ascite de petite abondance
- un foie non perçu
- une splénomégalie de 5 TDD de consistance ferme

I/EXAMENS BIOLOGIQUES:

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 2.400.000/mm³

HT = 24

ND : GE = 2400 (FN = 49 % , L = 51 %)

N.filaquettaire = 94.000 /mm³

RO = 4,78 /2,82

RD₁ = 1,2

Hb A₂ à un taux normal

Les données biologiques sont en faveur d'un syndrome d'hypersplénisme.

- L'électrophorèse sérique :

α = 56

α₁ : I = 5

α₂ : I = 9

β = 15

Gamma = 15 %

L'électrophorèse est normale

- L'immunoélectrophorèse :

Nette augmentation des alpha et bêta lipoprotéines, légère diminution de l'albumine, l'haptoglobuline est diminuée.

Nette augmentation de la bêta I C, diminution nette des Ig et Ig A.

Les Ig M sont nettement augmentées.

- les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombino = 61%

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit œsophagien ne montre pas d'images de varices œsophagiennes.

- La splénoportographie :

La PIS relevée est de 55 cm eau

La progression du produit opaque se fait lentement vers une veine splénique de repopéabilisation tortueuse, avec des dérivations vers la veine mésentérique inférieure, la veine gastrique postérieure et la veine coronaire stomacique. Le tronc porte est également anormal, ainsi que la répartition vasculaire intra-hépatique anarchique, dessinant un foie relativement petit. La circulation de retour, malgré une assez bonne parenchymographie, attestant de la valeur des dérivations hépatopètes, ne se voit guère.

En somme il s'agit d'une thrombose splénoportale diffuse très probablement congénitale sans que l'on puisse exclure formellement un syndrome de Banti compliqué de thrombose avec une restauration importante de la circulation hépatopète.

INTERVENTION pratiquée le 25-10-1972

La laparotomie médiane sus et sous ombilicale.

L'exploration montre une grosse rate, un foie légèrement petit mais de couleur et de taille normales. La vésicule est grosse de couleur blanchâtre libre de calculs.

Le mésentère est épaissi contenant de nombreuses adénopathies, les veines sont dilatées flexueuses, les artérioles sont dilatées.

Dénudation d'une arcade iléale : la pression est de 39 cm eau.

L'illéoportographie montre l'absence d'une veine mésentérique supérieure, des collatérales hépatopètes montant vers le foie. Dans ces conditions on décide de pratiquer une splénectomie à cause de l'hypersplénisme et de la taille de la rate et une Gastectomie polaire supérieure plus difficile à cause de l'enveloppe veineuse entourant le cardia. Pyloroplastie en Y-V.

Fixation du moignon gastrique au diaphragme.

Anastomose œsogastrique sur la face postérieure de l'estomac.

A la fin de l'intervention la pression iléale est de 32 cm eau.

Mise en place d'un drain.

La rate pèse 1 Kg 150.

Le huitième jour de l'intervention le malade a présenté une petite hémotémèse, jusqu'au 11^e jour les selles du malade ont été noirâtres.

Le 12^e jour de l'intervention tout rentre dans l'ordre.

Au cours des deux années suivant l'intervention le malade n'a plus saigné, le développement physique et psychique est satisfaisant, l'état général est excellent.

EN RESUME :

Il s'agit d'un jeune adolescent de 14 ans présentant une hémorragie digestive grave. A l'entrée l'examen clinique met en évidence une énorme splénomégalie, une ascite de petite abondance. Les données biologiques sont en faveur d'un syndrome d'hypersplénisme, l'électrophorèse montre une légère hypoalbuminémie avec diminution du taux des alpha 2 et des Gamma.

L'immunoélectrophorèse montre une augmentation nette des alpha et des bêta lipoprotéines, une légère diminution de l'albumine et une nette augmentation de la bêta 1 C, les Ig G et Ig A sont diminuées, les Ig M sont nettement augmentées, les fonctions hépatiques ne sont pas totalement explorées pour en juger.

Les examens radiologiques ne montrent pas d'images de varices œsophagiennes, la splénoportographie témoigne d'une malformation congénitale de la circulation portale. Le seul fait étonnant est la splénomégalie (1Kg 150), et celle de l'hypersplénisme. La splénoportographie et l'iléoportographie montrent l'absence totale d'une veine mésentérique supérieure et d'une veine porte, les deux étant remplacées par des lacis veineux anarchiques, la veine splénique semble elle aussi anormale.

L'importance de l'hémorragie digestive par varices œsocardiales indique une intervention active qui a consisté en une splénectomie à cause de l'hypersplénisme et une GPS.

Dans les suites opératoires le malade a présenté une petite hémotémèse suivie de méléna.

Au cours des deux dernières années suivant l'intervention le malade n'a plus saigné.

Le développement physique et psychique est satisfaisant.

Dossier N°15 Hp 1971

C.....Khélifa est un jeune enfant de 3 ans, originaire de Guinée transféré du service de pédiatrie pour HP avec hépatosplénomégalie.

On note aucun antécédent pathologique de la période néonatale.

A l'âge de deux ans, il a eu un abcès de la fosse.

A l'âge de deux ans et demi on découvre chez cet enfant une hépatosplénomégalie avec ascite.

Actuellement, à l'âge de trois ans l'enfant est hospitalisé pour hémorragie digestive.

Cette épisode hémorragique a duré vingt jours.

L'examen clinique permet de noter :

- un abdomen augmenté de volume
- une splénomégalie de 4 TDD
- une hépatomégalie de 2 TDD
- une CVC
- une ascite

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 3.400.000/mm³

HT = 22%

For serique = 40

Tx d'Hb = 8,9

Hb A₂ à un taux normal

Hb O₂ à 36%

RD₁ = 1%

NB : GB = 10.900 (PN=34%, PE=4%, L =61%, M =1%)

NP = 95.000/mm³

Les données hématologiques sont en faveur d'un syndrome de spoliation sanguine consécutive à une hémorragie. On note une hémoglobinoses D hétérozygote à confirmer par une électrophorèse d'hémoglobine des parents.

- L'électrophorèse sérique :

A = 44 %

alpha 1 = 6

alpha 2 = 10

béta = 21

Gamma = 19%

On note une hypoalbuminémie avec augmentation des béta.

- Les fonctions hépatiques :

Bilirubine totale = 38,5 mg°/°°

S.G.O.T. = 37 U /ml

S.G.P.T. = 48 U /ml

Tx de prothrombine = 61%

Les fonctions hépatiques sont perturbées, augmentation du taux de la bilirubine totale avec hypoprothrombinémie.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit œsophagien ne montre pas la présence de varices œsophagiennes.

- La splénoportographie montre une thrombose splénoportale diffuse où l'on peut seulement individualiser une veine splénique très grêle; on note une grosse dérivation hépatofuge, pas de tronc porte, mais grosse dérivation coronaire stomachique et gastrique postérieure, bonne parenchymographie, la texture intra-hépatique n'est pas anarchique.

La PIS est de 29 cm eau.

3/ EXAMENS ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

Foie (biopsie à l'aiguille)

L'architecture hépatique est normale. Les hépatocytes sont larges clari- fiés, présentant une surcharge glycogénique discrète, l'ensemble est sub-normal.

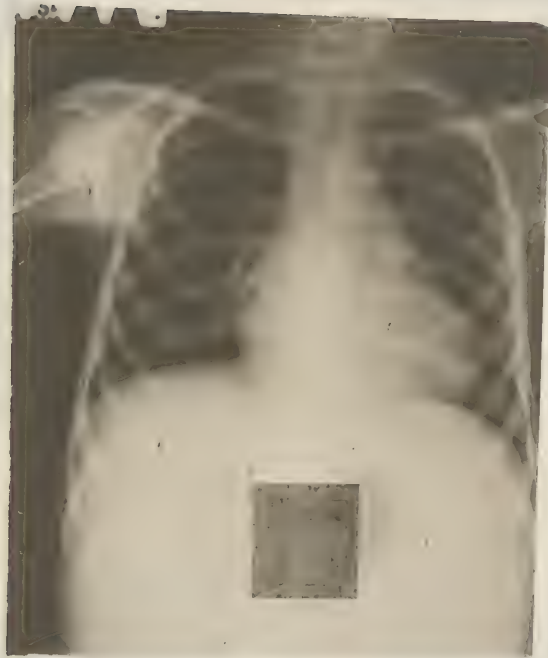
EN RESUME :

Il s'agit d'un jeune enfant de 3 ans présentant une HP avec une spléno- mégalie et poussées ascitiques réversibles une hémorragie digestive a révélé la maladie. Pas d'hyperplénisme, le foie est histologiquement nor- mal. L'électrophorèse sérique montre une hémoglobinosé D hétérozygote.

La splénoportographie met en évidence une thrombose splénoportale avec grosse dérivation hépatofuge, absence de tronc porte. Il s'agit d'une thrombose d'origine congénitale par atresie du tronc porte.

Il n'y a pas d'indication opératoire vu le jeune âge de l'enfant. On se contente d'un traitement médical.

Au cours des trois dernières années suivant sa sortie de l'hôpital, l'en- fant n'a plus ressenti, son état général est excellent, le développement physique et psychique est très favorable. Cependant on note une légère décoloration des conjonctives, une splénomégalie de 3 TDD , pas d'hépa- tomégalie ni d'ascite.



TELETHORAX

Le coeur est de volume normal; peut être hypertrophie gauche.





LA SPLENOPORTOGRAPHIE

Sur ces six clichés on voit que la progression du produit de contraste est lente d'un cliché à l'autre, il n'y a ni de veine splénique, ni de veine porte. La veine splénique est remplacé par une importante veine de dérivation de laquelle partent de grosses veines vers la région cardio-tubérositaire.

L'estomac : sur les deux derniers clichés on voit bien les varices oesophagiennes et cardio-tubérositaires injectées, de nombreuses veines hépatopè-tes vont vers le foie et opacifie une arborisation intra-hépatique rappelant par endroits une répartition normale et par endroits, ces veines sont contournées irrégulières et anarchiques.

Observation N°4

Dossier N°16 Hp 1968

A...achou... Boualem, est un enfant âgé de 11 ans, originaire de Blida.
Le début des troubles remonte à l'âge de 7 ans marqué par un épisode d'hémorragie digestive motivant son hospitalisation. Dès lors on porte le diagnostic d'HF.

Actuellement l'enfant est rehospitalisé et transféré dans notre service pour exploration.

L'examen clinique retrouve :

- un abdomen non augmenté de volume
- une énorme splénomégalie (5 TDD)
- une CVC discrète
- le reste de l'examen est normal

I/ EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 3.620.000/mm³

HT = 36 %

Durée de vie des globules rouges marqués au Cr 51 :

En moyenne elle est de 8 jours.

Il existe deux fractions d'hématies, une importante avec une durée de vie inférieure à 5 jours, une fraction avec une durée de vie à peine raccourcie, supérieure à 29 jours.

Hb A₂ à un taux normal

ND : ²GB = 5400 (PN=65%, PE =2%, L =31%, M=2%)

NP = 132.000/mm³

On note un syndrome d'hypersplénisme avec raccourcissement de la durée de vie des globules rouges.

- L'électrophorèse sérique :

A = 42 %

alpha I = 7

alpha 2 = 12

bêta 1 = 13

bêta 2 = 8

Gamma = 18%

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 69%

Mac Lagan = 18 U

Bilirubine directe = 1,3 mg°/°°

Bilirubine indirecte = 7,1

On note une hypoprothrombinémie, les tests hépatiques ne sont pas perturbés.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit œsophagien montre des images de varices œsophagiennes.
- L' splénoportographie montre une thrombose porte semblant s'étendre jusqu'à la bifurcation, on note de grosses circulations de dérivation par les veines gastriques postérieures et coronaire stomacale.

3/ EXAMENS ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

L'ancien biopsie du foie pratiquée en 1965: montre une infiltration des espaces portes par des formations rondes avec un certain degré de portite; il existe un léger épaississement des parois vasculaires.

En somme il s'agit d'une HP révélée par une hémorragie digestive, l'examen clinique retrouve une splénomégalie avec une discrète CVC. Les examens biologiques montrent un syndrome d'hypersplénisme. Les examens radiologiques mettent en évidence des varices œsophagiennes et une thrombose du tronc porte avec de grosses dérivation par les veines gastrique et VCS.

En conclusion : Thrombose porte chez un enfant de 11 ans révélée par une hémorragie digestive.

La première intervention pratiquée le 15-10-1968

L'ancienne incision para-rectale droite est prolongée vers le bas. Cathétérisme d'une veine iléale. On relève une PP à 41 cm eau, PIB à 48 cm eau.

L'iléoportographie montre une veine splénique de calibre satisfaisant. La veine porte est également bien visible, mais il existe une thrombose à sa bifurcation. Nombreuses collatérales.

On décide, après exploration abdominale qui montre un foie petit, mais normal et une très grosse rate, de pratiquer une AMC latérotérminale.

Dissection facile de la VMS au dessus du 3^e duodénum au niveau du petit pancréas de Winslow.

Dissection de la VCI. Ligature de trois branches lombaires. Ligature des veines iliaques primitives. Section à la bifurcation. Anastomose facile avec deux surjets à la soie. Un point d'arrêt. Contrôle par iléoportographie, premier cliché avec cathétérisme de la veine cave, deuxième cliché avec cathétérisme de la VMS. Bonne fonction.

PIB = 32 cm eau, PM = 20 cm eau, FVC = 10 cm eau.

Fermature.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples

Le malade revu régulièrement pendant deux années après l'intervention. Il n'a plus saigné, par contre on note la persistance d'une splénomégalie avec une CVC, ainsi qu'une anémie clinique et biologique. Les varices œsophagiennes ont légèrement régressé.

L'état général du malade est excellent, le développement physique et psychique est favorable.

En 1970 le malade est réhospitalisé à la suite d'une hématurie.

L'artériographie confirme la perméabilité de l'ancienne anastomose. Comme la splénoportographie de 1968 montrait l'évacuation du sang splénique vers la région cardiotubérositaire, et que les varices ne se sont pas effaïssées après l'anastomose, il semble évident que le risque hémorragique ne peut être écarté que par une splénectomie (indiquée par ailleurs par une courte durée de vie des hématies marquées au Cr 51) et une GPS.

2/ INTERVENTION pratiquée le 9-12-1970

Thoracophréno-laparotomie gauche au 8^e espace intercostal. Enorme rate très adhérente, le foie est petit surtout à gauche, mais lisse, de coloration et de consistance normales.

Le cathétérisme d'une veine iléale permet de relever les pressions suivantes :

PVN = 16 mm Hg, FIB = 40 mm Hg (54 cm eau)

L'iléoportographie confirme le bon fonctionnement de l'anastomose mésentérique-cave. On ne voit plus de dérivations hépatopétes. La splénectomie malgré un jour excellent est difficile à cause de nombreuses adhérences vasculaires. Pour économiser les pertes sanguines on ne progresse que lentement dans la libération. Au pôle supérieur on rencontre une veine de la taille d'un crayon qui rejoint la grande tubérosité gastrique. Les vaisseaux spléniques du hile sont en majeure partie thrombosés. Il existe de très importantes adénopathies. Après ablation de la rate, on pratique la résection du 1/3 supérieur de l'estomac.

Le moignon est entièrement fermé. Pyloroplastie. Anastomose entre l'œsophage très entouré de veines et la face antérieure de l'estomac en deux plans.

Fixation de l'estomac au diaphragme. Contrôle de la pression veineuse mésentérique = 12 mm Hg (16 cm eau), TA = 8, suture diaphragmatique.

Fermeture.

Pièces opératoires : Rate : 685 gr, résection cardiotubérositaire.

Contrôle anatomopathologique post opératoire

Rate : le fragment splénique présentant une congestion intense et une fibrose, la formule cellulaire paraît normale.

Il s'agit d'une Rate fibrocongestive.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

Le malade contrôlé régulièrement au cours de ces deux dernières années. Le développement stature-pondéral est très satisfaisant mais retard psychique évident. Les signes d'HP ont totalement régressé, pas d'anémie, le malade n'a plus saigné. Le contrôle biologique montre une hypoplaquettose, une hypoalbuminémie, et une légère augmentation des Gamma et des bêta globulines.

EN RESUME :

Il s'agit d'une thrombose splénoportale chez un enfant de 11 ans, révélée par une hémorragie digestive à l'âge de 7 ans. En Octobre 1968 on pratique chez ce malade une ANC latérotérminale.

Un hypersplénisme avec un raccourcissement de la durée de vie des hématies, ainsi qu'une récurrence d'hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes, motivent après vérification (par artériographie) , de la perméabilité de l'anastomose mésentéro-cave;

Une splénectomie avec une gastrectomie polaire supérieure sont réalisées en 1970.

Les suites avec deux ans de recul sont satisfaisantes sur le plan de l'HP et sur le plan général.

Dossier n° 17 Hp 1966

Y.....Nadjia est une fillette de 8 ans originaire d'Alger.

Le début des troubles remonte à l'âge de 5 ans (1963) marqué par une hémorragie digestive.

On compte quatre épisodes hémorragiques nécessitant l'hospitalisation de l'enfant. Ce n'est qu'à la quatrième hospitalisation en 1964 qu'on parle d'hépatomégalie.

Actuellement la malade présente à l'examen clinique :

- une anémie importante
 - une splénomégalie de taille modérée
- le reste de l'examen est normal.

1/ EXAMENS BIOLOGIQUES

- Les examens hématologiques :

NR : GL = 3.130.000/mm³

HT = 27 %

Tx d'Hb = 6,4 gr

NB : GB = 10.700 (PN = 64 % , L = 33 % , M = 3 %)

NP = 170.000/mm³

Myélogramme : hyperplasie de la lignée rouge.

Les données hématologiques sont en faveur d'une spoliation sanguine

- L'électrophorèse sérique :

A = 60

alpha 1 = et alpha 2 sont très diminuées, les bêta et les gamma sont très augmentées.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 72 %

Mac Lagan = 4,5

Bilirubine directe = 3 mg°/°°

Bilirubine indirecte = 4,6 "

Bilirubine totale = 7,6 mg°/°°

Les fonctions hépatiques ne sont pas perturbées.

2 / EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit œsophagien montre des images de varices œsophagiennes.

- La splénoportographie montre :

De la rate partent sélectivement de grosses veines qui remplissent d'énormes varices, aussi bien gastriques qu'œsophagiennes. Il existe de gros troncs veineux hépatopôtes qui vont remplir à une phase relativement tardive le tronc porta. A aucun moment on ne voit la veine splénique.

En somme : thrombose splénique proximale, bonne hépatographie, grosses dérivations vers la veine gastrique postérieure et la veine coronaire stomachique.

- La coeliacographie avec artériographie de l'artère mésentérique supérieure.

Deux cathéters rouges ont été introduits par voie percutanée dans les artères fémorales et placés l'un dans le tronc coeliaque, l'autre dans l'artère mésentérique supérieure.

Deux séries de clichés ont été faites, une face et une oblique antérieure gauche.

Sur les séries de face il n'y a rien à signaler du point de vue artériel.

En particulier la vascularisation artérielle révèle un foi tout à fait normal. Déjà à la fin de la phase artérielle on constate le remplissage des veines qui se projettent dans le Fundus de l'estomac. La série en oblique: seule l'artère mésentérique supérieure et l'artère hépatique sont remplies. Le contraste n'a pas pu avancer dans l'artère splénique.

Compte rendu radiologique :

Au cours de la phase veineuse on voit très bien la veine mésentérique supérieure, elle remplit un tronc porte relativement normal, à aucun moment on ne constate de reflux du produit de contraste de la V.M.S vers les varices gastriques.

L'examen artériographique fait suspecter l'existence d'une thrombose extra-hépatique siégeant sur la veine splénique sans aucun reflux du contraste de la V.M.S vers les varices gastriques.

1° INTERVENTION pratiquée le 28 - 10 - 1966

Incision médiane sus ombilicale.

L'exploration montre un foie d'aspect normal, la rate est augmentée de volume, présente quelques travées blanchâtres. Le mésentère est bourré de ganglions de toute taille, d'une lentille à la taille d'une amande. Les capillaires intestinaux sont visibles et dilatés, le reste de l'exploration est normal, (Estomac, Côlon, Pancréas).

Intervention :

On commence par la prise de pressions

Au départ : PP = 46 cm eau, P.I.B = 54 cm eau, T.A = 12/7

Après post hypophyse : 4' après PP = 37, P.I.B = 38, T.A = 11/7

Après Arfonad 25 mg : PP = 31, PIB = 38, T.A = 9/5.

On pratique une angiographie iléoportale (clichés corrects) qui ne montre pas de veine splénique et montre une V.M.S normale, et un tronc porte avec certainement une thrombose.

On pratique une splénectomie relativement délicate ayant entraînée une petite hémorragie vite contrôlée. On fait une biopsie hépatique avec un prélèvement ganglionnaire.

Reprise des pressions en fin d'intervention; PP = 42 cm eau, T.A = 5/6.

Fermeture de la paroi en deux plans sur antibiotiques.

La rate pèse 280 gr.

La malade est mise sous anticoagulants pendant 20 jours avec de bonnes suites.

Le contrôle anatomopathologique des pièces opératoires

Foie :

Microscopiquement, fibrose péri-portale, congestion marquée.

Rate :

La rate est congestive, il existe une légère hyperplasie réticulaire, la fibrose est modérée.

Ganglions :

Adénopathies mésentériques réactionnelles.

A cause d'une reprise hémorragique la malade est réhospitalisée.

2° INTERVENTION pratiquée le 19 - 7 - 1967

L.M.S.O itérative prolongée en sous ombilicale.

Libération des adhérences pariétales. L'exploration montre un foie d'aspect normal.

Prise des pressions : PP = 33, PIB = 33 cm eau.

L'iléoportographie (deux clichés) montre une veine mésentérique courte inutilisable.

Dissection première et abord par voie droite de V.M.S qui est isolée sur deux cm. Décollement colique droit, découverte de la veine cave, celle-ci s'avère trop courte aussi, dissection des deux veines iliaques primitives. Ligature et section de ces deux veines. Retournement de la veine cave et des deux iliaques après dissection. Les vaisseaux sont ainsi passés dans un orifice mésocolique droit. Anastomose mésentérico-cave latéro-terminale par un surjet à la soie triple O. Anastomose étanche. Fermeture des brides mésocoliques.

En fin d'intervention la PP est de 27 cm eau. Pendant une grande partie de l'intervention la TA de l'enfant n'a pas exéedé 6.

LES SUITES OPERATOIRES

La malade a présenté un tableau d'anurie en post opératoire, avec signes de choc. A 18 Heures une ponction abdominale retire du sang chez cette enfant moribonde, la TA est imprégnable, arrêt cardiaque; rapidement on dénude la radiale gauche, on transfuse la malade et l'on assiste à une reprise spectaculaire de l'état général, la TA remonte à 8.

Réintervention le 20 - 7 - 1967 :

Laparotomie itérative découvre deux litres de sang dans la cavité abdominale. Ce qui saigne c'est un lâchage partiel de la ligature de la veine iliaque primitive droite, impossible à reprendre. Fermeture sur un drain.

La malade est décédée quelques heures après l'intervention par un nouveau choc probablement hémorragique.

En résumé : Fillette de 8 ans atteinte de thrombose splénoportale primitive présentant des hémorragies digestives itératives par rupture de varices œsophagiennes. Il n'y a pas d'hypersplénisme à l'examen biologique, histologiquement le foie est normal. La malade fut opérée une première fois et l'on a réalisé chez elle une splénectomie. Vu les récides d'hémorragie digestive une deuxième intervention à une année d'intervalle de la première a consisté en une anastomose mésentérico-cave latéro-terminale. La malade mourut le deuxième jour de l'intervention par lâchage du moignon de la Veine iliaque dans un tableau de choc hémorragique.

Observation N°6

Dossier N°5 Hp 1967

H..... Malika est une fillette âgée de 4 ans originaire de Kabylie.

Elle ne présente aucun antécédent néonatal.

A l'âge de un an (1964) une hémorragie digestive a nécessité son hospitalisation à l'hôpital FARNET où l'on découvre une anémie avec une splénomégalie.

A l'âge de deux ans (1965) une deuxième hémorragie digestive motive sa deuxième hospitalisation le tableau clinique est le même.

A l'âge de 4 ans (1967) la malade est hospitalisée dans le service du Pr. KHATI pour son troisième épisode hémorragique.

La malade est transférée alors dans notre service pour bilan d'HP.

L'examen clinique à l'entrée retrouve:

- une énorme splénomégalie
- une petite hépatomégalie
- une ascite importante Rivalta positive ($\Delta = 11,7 \text{ g}^\circ/\text{oo}$ - Lymphocytes = 90 %)
- Une CVC type porto-cave

I/ EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 620.000/mm³

HT = 5,5 %

Tx d'Hb = 10 mg%

Hb A₂ à un taux normal

RDA = 1,24 %

ND : GB = 7400 (PN=29%, L=69%, PE = 1%)

NP = 34.000/mm³

Les données hématologiques traduisent une spléniomégalie sanguine très importante.

- L'électrophorèse sérique :

$\Delta = 41 \text{ g/l}$

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 84 %

Mac Lagan = 18 UV

Bilirubine directe = 3,1 mg %/oo

Bilirubine indirecte = 7,31 mg %/oo

Bilirubine totale = 10,45 mg %/oo

SGOT = 13

SGPT = 14

Les fonctions hépatiques ne sont pas perturbées.

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La cartographie hépatique montre une faible fixation hépatique et une importante fixation splénique.
- Le transit œsophagien montre des images de varices.
- La splénoportographie pratiqué en 1965 :

Il existe un gros chevelu vasculaire où il est impossible de reconnaître l'axe splénoportale la vascularisation hépatique est bonne, cependant le foie est petit. Il existe une néovascularisation à prédominance hépatopète.

En somme il s'agit d'une thrombose splénoportale diffuse avec de nombreuses veines hépatopètes.

INTERVENTION pratiquée le 14-3-1967

LMS.

L'exploration montre un foie petit mais d'aspect normal. La rate est augmentée de volume.

Le cathétérisme iléal permet de relever les pressions suivantes :

PIB = 49 cm eau, P Mésentérique = 42 cm eau.

L'iléoportographie montre l'absence d'une veine mésentérique supérieure, l'absence d'une veine porte mais de nombreuses veines hépatopètes irriguent le foie. Le hile hépatique est court et adhérent.

Il existe de nombreuses adénopathies autour du hile splénique et le long des vaisseaux mésentériques. Aucune anastomose n'étant faisable, on pratique une splénectomie simple qui est relativement facile. Il existe de nombreuses adhérences serrées au pôle inférieur, vers l'angle colique gauche.

Après une hémostase soignée, péritonisation.

Biopsie hépatique.

Après splénectomie la PIB est de 32 cm eau, la P Mésentérique est de 29 cm eau.

La rate pèse 270 gr.

Fermeture .

L'iléoportographie per opératoire montre l'absence de tout tronc veineux. On note quand même un important passage de sang veineux dans le foie.

Le contrôle histologique des pièces opératoires :

Le foie :

A l'examen microscopique il existe une légère fibrose périportale avec infiltration inflammatoire notable de la travée hépatique.

La Rate :

La lecture histologique du fragment splénique permet de noter une périsplénite et une fibrose imprégnée de pigments. Les follicules sont petits de taille, réticulofibrose cordonale, effacement des sinus, présence de nodules sidérocaltaires - Gandi - Gamna.

En conclusion aspect de rate fibrocongestive.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont troublées par deux hémorragies digestives, le traitement anticoaglant est néanmoins poursuivi, et tout rentre dans l'ordre.

La malade a été mise sortante après contrôle biologique.

Pendant les deux années suivant l'intervention tout se passait bien, la malade n'a plus saigné, l'ascite a regressé, une CVC discrète reste persistante. Le développement staturopondéral a été satisfaisant.

Au cours de la troisième et quatrième année suivant l'intervention l'enfant fut hospitalisée à trois reprises pour des hémorragies digestives itératives répondant bien au traitement médical.

Depuis sa dernière sortie en 1971 la malade n'a plus répondu aux convocations. Elle n'habite plus à la même adresse.

EN RESUME :

Enfant de 4 ans sans antécédents néonataux présente depuis l'âge d'un an (1964) des hémorragies digestives itératives motivant chaque fois son hospitalisation.

L'examen clinique retrouve une splénomégalie avec ascite et CVC ainsi que une légère hépatomégalie. Les examens biologiques mettent en évidence une spoliation sanguine, les fonctions hépatiques ne sont pas perturbées. Les examens radiologiques montrent la présence de varices œsophagiennes, une thrombose splénoportale diffuse. Vu les risques hémorragique l'indication opératoire fut inévitable, la splénectomie fut relativement facile.

La malade a saigné deux fois dans les jours suivant l'intervention. Après traitement médical tout rentre dans l'ordre.

Pendant deux années tout se passait bien, au cours des deux années suivantes l'enfant a été hospitalisée à trois reprises pour récidives hémorragiques répondant bien au traitement médical.

L'enfant n'a plus été revu depuis sa dernière sortie en 1971 il y a eu un changement d'adresse.

Observation N° 7

Dossier N°13 Hp 1968

D.....Naïma, fillette de 7 ans ,originnaire d'Alger, évacuée du service de pédiatrie du Pr.KHATI pour HP avec hémorragie digestive .

On retrouve une notion d'ictère dans ses antécédants.

A l'âge de 5 ans, cet enfant fait une hémorragie digestive type mœlène avec épistaxis abondant.

La petite malade a été hospitalisée en 1966 en pédiatrie.Elle présentait alors des douleurs abdominales diffuses,un état général altéré avec fièvre à 38°, un retard staturo pondéral (poids =15,5 Kg,taille = 100cm)

L'examen clinique retrouve :

- une splénomégalie de quatre travers de doigts
- une hépatomégalie de deux travers de doigts
- une C.V.C. type porto cave
- une lame d'ascite Rivalta négative (albumine =9,2g°/°°)

L'examen bactériologique est négatif.

Le 14-8-1968 est la date de la deuxième hospitalisation de cet enfant en pédiatrie pour récidence ictérique et douleurs abdominales.Les signes d'Hp se sont aggravés avec apparition d'adénopathies axillaires dures mobiles,indolores et un sub-ictère conjonctival.

Une splénoportographie pratiquée au cours de la deuxième hospitalisation montre une FIS = 40 cm eau.

Devant cette symptomatologie on procède à un bilan d'HP.

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

N.R : GR = 3.300.000/mm³
 Fer sérique = 95
 N.B : GB = 2000 (PN=56%,PE=6%,L=38%°)
 N.plaquettaire = 82.000/mm³
 R.O =inférieure à 2
 R.D.A = 0,60 %
 Hb A₂ = normale

les données hématologiques mettent en évidence une anémie avec leucopénie et hypoplaquettose.

- L'électrophorèse sérique :

A = 36,9%
 alpha 1 = 5,5
 alpha 2 = 8,8

béta₁ = 1 = 10
 béta₂ = 2 = 7,7
 Gamma = 31,1 %

L'analyse électrophorétique montre une hypoalbuminémie et une hypergamma-globulinémie.

- Les fonctions hépatiques :

Protides totaux = 76 g°/°°
 Albumine = 36,9 g %
 Bilirubine directe = 27,8 mg°/°°
 Bilirubine indirecte = 75,8 mg°/°°
 Bilirubine totale = 104,6 g°/°°
 Mac Logan = 80 UV
 Hanger = ++
 S.G.O.T. = 910 UI
 S.G.P.T = 840 UI

Les tests hépatiques sont très perturbés. Il s'agit peut être d'une hépatite post transfusionnelle.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La scintigraphie hépatique montre un foie un peu augmenté de volume avec imprégnation hétérogène et une rate faiblement imprégnée.
- Le transit œsophagien montre une image peu nette de varices cardio-tubérositaires.
- La splénoportographie visualise une veine splénique large non thrombosée. La veine porte n'est pas visible. Elle est remplacée par un important cavernome portal, des dérivations vers la veine coronaire stomacique et les varices œsophagiennes. Visualisation des veines vésiculaires. L'arborisation intra-hépatique est anarchique.

En somme il s'agit d'une thrombose portale (cavernome) avec HP et varices œsophagiennes.

1°/ INTERVENTION pratiquée le 25-9-1968 :

Laparotomie xyphopubienne.

A l'exploration pas d'ascite, le foie est d'aspect normal, la rate est volumineuse.

Nombreuses adénopathies mésentériques. Isolation d'une petite veine iléale et prise de la pression portale, elle est à 46 cm eau. Iléoportographie de la V.M.S inutilisable.

Abord du pédicule mésentérique. Cet abord est relativement facile, on est tout de même gêné par une hypervascularisation importante. Découverte de la VCI au niveau du promontoire et des deux veines iliaques.

Dissection et ligature des deux iliaques primitives, libération de la veine cave jusqu'aux veines rénales.

Au moment de l'anastomose mésentérique-cave après retournement de la veine cave, on s'aperçoit que l'origine de la VMS est oedématisée avec une petite plaque rougeâtre.

On pratique alors l'anastomose (le tronc étant assez long) plus bas. Celle-ci est réalisée après section du muscle de Treitz, abaissement de l'angle duodéno-jéjunal et ouverture de la racine du mésentère, ouverture par où est introduite la veine cave, surjet de Blalock postérieur, surjet simple antérieur. Deux points aveuglent une petite déchirure de la face antérieure de la veine cave. L'anastomose est étancho, paraissant fonctionnelle, mais les pressions mesurées sont entre 39 et 40 cm eau.

Le pronostic fonctionnel est réservé.

Form. turc.

EXAMENS ANATOMOPATHOLOGIQUE :

Foie :

- La capsule est normale.
- La structure du parenchyme est normale, il existe une légère accentuation de la fibrose autour des éléments porte.
- Les grands espaces portes montrent des canaux hépatiques engainés par la fibrose, les veinules portes sont relativement petites, les artérioles sont normales, on ne voit pas de lymphatiques.
- Les petits espaces portes : la fibrose est un peu plus accentuée avec quelques lymphocytes,
- les canaux biliaires sont un peu dilatés, les veinules portes sont petites étouffées, les artérioles d'un calibre relativement grand par rapport aux veinules, pas de lymphatiques.
- Les sinusoides ne sont pas particulièrement dilatés. Légère hyperplasie Kupfferienne, il n'y a pas de dilatation nette des espaces de Disse.
- Les veines centro-lobulaires sont inapparentes.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites opératoires immédiates sont simples.

Un mois après, il y a apparition progressive d'une ascite suintant par la plaie opératoire.

Trois mois plus tard, les signes d'HP sont persistants, l'anastomose est probablement non fonctionnelle, accentuation de la CVC et de la splénomégalie, persistance des varices œsophagiennes sans nouvelles hémorragie. L'anastomose-mésentérique-cave contrôlée par splénoportographie n'est pas fonctionnelle.

On décide d'intervenir une deuxième fois en espérant pouvoir utiliser la veine splénique.

2°/INTERVENTION pratiquée le 13-5-1969 :

Rolaparotomie médiane contournant l'ombilic avec excision de la cicatrice. Nombreuses adhérences très serrées entre le grêle et la paroi.

A deux reprises, malgré toute précaution, on blesse l'intestin; aucune veine d'calibre acceptable.

Splénectomie facile (410 g). On libère la veine splénique, malheureusement épaisse et étroite (5 à 6 mm).

Libération de la veine rénale. Anastomose difficile à réaliser à cause de la profondeur et la friabilité de la veine rénale.

Après un point d'étanchéité l'anastomose est étanche, mais on constate que la veine splénique ne se remplit pratiquement pas malgré qu'elle ne soit pas tendue. Elle doit communiquer avec le réseau portal que par des collatérales peu fonctionnelles, ce qui rend la dérivation spléno-rénale aléatoire. Ceci se reflète dans la persistance des pressions.

P.I.B = 40 cm eau, P.I.S = 37 cm eau.

Le pronostic lointain est donc mauvais, même si dans l'immédiat les choses se passent bien.

Le foie est macroscopiquement normal.

Biopsie de la rate et des adénopathies mésentériques.

Les suites opératoires immédiates sont simples.

Doux mois après l'intervention régression de l'ascite et de la C.V.C.

Cinq mois après l'intervention on note une petite lame d'ascite et une légère hépatomégalie.

Huit mois après absence de tout signe d'HP.

EN RESUME :

Il s'agit d'un enfant de 7 ans atteint de thrombose portale avec HP opérée deux fois. En premier lieu on réalise une A.R.C. (le seul vaisseau supposé acceptable semble être la V.M.S). Une splénoportographie pratiquée trois mois après l'intervention, vu l'accentuation des signes d'HP, montre une anastomose non fonctionnelle.

Une deuxième intervention réalise une A.S.R après splénectomie.

Huit mois après l'intervention on note une absence de tout signe d'HP, l'enfant se portait bien, mais n'a pas été revu depuis.

A noter que l'on n'a pas d'étiquette diagnostique pour les deux épisodes ictériques. Il y a incongruence entre l'histologie et les tests de laboratoire.

Observation n° 8

Dossier N° 2 Hp 1967

M..... Toufik est un enfant âgé de deux ans originaire du Sahara. Il présente des antécédents d'hémorragie digestive depuis l'âge d'un an.

Actuellement le jeune malade présente une nouvelle hémorragie digestive type hématoméso avec mocléna.

L'examen clinique retrouve :

- une hypotrophie
- une pâleur des téguments et des conjonctives.
- une splénomégalie de trois travers de doigts.
- il n'y a pas d'hépatomégalie ni d'ascite, absence de CVC.

1 / EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques

NR : GR = 3.260.000/mm³

HT = 30 %

NB : GB = 6800 (PN = 71 % , PE = 1 % , L = 26 % , M = 2 %)

NP = 126.000/mm³

On note des résultats en faveur d'une spoliation sanguine.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 100 %

L'exploration hépatique est très insuffisante pour tirer des déductions.

2 / EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit œsophagien ne montre pas d'images de varices.

- La splénoportographie : on voit s'injecter une veine splénique de diamètre relativement ordinaire mais à l'abouchement de la veine splénique et de la mésentérique il existe une thrombose avec un très important lacis veineux. A aucun moment on ne voit la configuration de la ramification porte à l'intérieur du foie. La circulation collatérale est très importante mais surtout elle va vers le bas.

Conclusion : Cavernome porte.

- La scintigraphie montre un foie petit d'imprégnation hétérogène, énorme rate radio-active.

En résumé; il s'agit d'un cavernome du tronc porte chez un enfant de deux ans. Vu le jeune âge de l'enfant toute indication opératoire est rejetée. Le traitement médical arrive à juguler l'hémorragie. L'enfant est revu à l'âge de cinq ans, l'HP reste bien compensée. A l'âge de 8 ans l'enfant est réhospitalisé pour moclénas itératives. L'examen retrouve une CVC abdominale discrète, une pâleur et une énorme splénomégalie; on note un discret retard staturopondéral.

Les examens biologiques pratiqués montrent :

- une anémie avec leucopénie (GR = 3.600.000/mm³ GB = 3100, FN = 50 %, PE = 3 %, L = 31 %, P = 4 %)
- Fer sérique à 60
- L'électrophorèse sérique : A = 51, alpha 1-4, alpha 2 = 8, bêta = 13, gamma = 24 %.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de ptéthrombine = 90 %

G ros = 2,40 ml

Bilirubine totale = 10 mg/°°

S.G.O.T = 100 UI

Les fonctions hépatiques sont perturbées.

Étant donné l'âge de l'enfant, les lésions vasculaires et l'arrêt de l'hémorragie on a préféré **sursoir** à l'intervention et reporter celle-ci à plus tard.

Le patient a été récemment contrôlé cliniquement.

Observation N°9

Dossier N°10 Hp 1969

A.....Rachid, jeune garçon de 7 ans originaire de Kabylie est adressé du service de pédiatrie du Pr.KHATI pour HP avec splénomégalie.

On note dans les antécédents de cet enfant des épistaxis à répétition, une tumeur de l'hypocondre gauche augmentant de volume progressivement.

Actuellement l'examen clinique montre:

- une énorme splénomégalie
- une CVC type porto cave
- une légère cyanose et des mains en position orthostatique, et des membres inférieurs.

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 3.540.000/mm³

HT = 33,5 %

N.B : GB = 44.000 (PN = 44% , PE = 10%, L = 46 %)

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 61 %

protides totaux = 60,5 g/l

Mac Lagan = 23 UV

Hanger = 1,7 ml

Gros = 1,80

Bilirubine directe = 0

Bilirubine indirecte = 8,4

S.G.P.T. = 45 UV

S.G.O.T = 71

On note une hypoprotidémie avec thrombopénie et une légère augmentation des transaminases.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

La cartographie hépatique montre un foie de petite taille d'imprégnation homogène, la rate est non radioactive.

- Le transit oesophagien met en évidence de discrètes varices oesophagiennes.

- La splénoportographie montre une veine splénique, augmentée de volume et remplit surtout la veine coronaire stomacique et des vaisseaux hépatiques.

La veine porte est thrombosée.

Il existe des dérivations hépatopêtes, la circulation est ralentie, l'arborisation intra-hépatique est anarchique et relativement dense.

Il s'agit d'une thrombose porte primitive.

INTERVENTION pratiqué le 16-9-1969

L.M.S.O.

Exploration : foie normal de surface, de volume un peu réduit, de coloration un peu rouge

Enorme rate (1 Kg 300), libre d'adhérences, violacée et ferme vésicule légèrement distendue et épaisse sans calculs.

P.I.B = 55 cm eau, PP = 47,5 cm eau

Deux clichés d'iléoportographie montrent que le sang de la région mésentérique gagne le foie par des collatérales hépatopôtes. Il n'y a pas de VMS et l'on ne voit pas de communication entre ce réseau et le réseau splénique. PIS = 37 cm eau.

Les deux réseaux paraissent séparés et le réseau dangereux étant représenté par la VCS, on décide une splénectomie suivie d'ASR.

La splénectomie est facile, par contre la dissection de la VS est difficile et hémorragique car elle est encastrée dans le pancréas. ASR termino-latérale faite par deux surjets à la soie. Contrôle de l'étanchéité de l'anastomose. Hémorragie de moyenne abondance au niveau des surjets inférieurs (reprise par un surjet partiel)

Nouveau contrôle de l'étanchéité, cette fois-ci satisfaisant.

Reprise des pressions :

PIS = 32 cm eau

PP = 25 cm eau

Deux autres clichés d'iléoportographie, le premier ne montre pas la VS (il existait une compression extrinsèque sur l'anastomose)

On enlève la compression et on pratique une deuxième iléoportographie qui montre un remplissage de la VS. On en déduit que l'anastomose est fonctionnelle d'autant que la PP a nettement baissé.

Fermeture.

3/EXAMENS ANATOMO-PATHOLOGIQUES post opératoires : Rate fibrocongestive sans notables modifications dans la pulpe blanche.

Rate :

La capsule est peu épaisse

- La pulpe blanche : les follicules sont nombreux, certains réalisant un aspect en cocarde avec un important centre clair et couronne lymphocytaire autour.

- pulpe rouge : il existe une hyperplasie des sinus qui sont souvent assez dilatés.

Les cordons entre les sinus sont richement cellulaires comportant très peu de fibrose et une hyperplasie réticulaire.

- présence dans les cordons de fibrose collagène.

LES SUITES OPERATOIRES

Les suites immédiates sont simples.

Sept mois plus tard on note la persistance d'un net retard staturopondéral et psychique, mais absence de signes d'HP.

EN RESUME :

Enfant de 7 ans adressé de pédiatrie pour HP avec splénomégalie.

Les examens radiologiques montrent une thrombose porte primitive avec discrètes varices oesophagiennes. Le foie est macroscopiquement normal.

L'indication opératoire a consisté en une splénectomie et une ASR.

Les suites opératoires sont favorables, cependant retard staturopondéral et psychique persistant.

Dossier N°6 Hp 1966

M.....Farida, originaire d'Alger, est une fillette âgée de 8 ans lorsqu'elle est adressée du service de pédiatrie pour HP compliquée d'hémorragies digestives.

On retrouve dans les antécédents de cette enfant une notion d'hémorragie digestive et un ictère à l'âge de 4 ans (1961)

En 1965 elle a présenté une hématomatose itérative de moyenne abondance nécessitant son hospitalisation en pédiatrie. Après réanimation, l'enfant est évacuée au service de chirurgie du Pr. MANSOURI.

A l'admission l'examen clinique retrouve :

- un abdomen augmenté de volume
- ~~une~~ énorme splénomégalie
- une ascite d'abondance modérée, Rivalta négative

Le reste de l'examen est normal.

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR = GR = 1.810.000/mm³

N.B = GB = 6800 (PN = 74 %, L = 25%)

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 61%

S.G.O.T = 28 UV

S.G.P.T = 40 UV

L'exploration hépatique est incomplète. On note une thrombopénie

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit œsophagien montre des images de varices œsophagiennes.
- La splénoportographie montre de très importants lacis veineux prenant naissance à partir de la rate, et se distribuant de façon anarchique vers des veines pariétales et azygos.

Absence de veine porte

INTERVENTION pratiquée le 8-I-1966

L.M.S.O agrandie par la suite en Rio-Branco gauche.

Il n'y a pas d'ascite. Très grosse rate débordant largement à droite et en avant.

Le foie est macroscopiquement normal, mis à part quelques trainées fibreuses sur le lobe gauche.

Les vaisseaux de l'étage sus mésocolique ne sont pas très dilatés, ceux de l'étage sous mésocolique pas du tout, ce qui voue une tentative d'iléoportographie à l'échec.

Exploration du pédicule hépatique : la vesicule biliaire est très atrophique presque inexistante, surtout le pédicule hépatique est réduit à un mince filet recouvert d'un voile fibreux où l'on ne découvre pas de veine porte. Quelques veines issues du petit épiploon, se jettent directement dans le foie; on les respecte. Ouverture du ligament gastocolique. On découvre une région splénique et la queue du pancréas très oedématisée; la queue du pancréas adhère fortement, au pédicule, le tout est noyé dans un lacis vasculaire très dense, correspondant exactement aux données splénoportographiques et rendant la dissection de la région hémorragique.

On arrive cependant à isoler et à disséquer le pancréas en arrière jusqu'à ce qui devrait être le confluent portal. Là on découvre et suit très bien la veine mésentérique inférieure; mais le confluent portal n'est pas vu.

On se reporte vers le pédicule splénique, ligature de l'artère, mais la veine que l'on découvre n'est pas utilisable pour une anastomose. Donc l'ASR est impossible; l'AMG semble dangereuse.

On décide de pratiquer une splénectomie. Celle-ci est réalisée avec difficulté : pédicule très étalé en hauteur. On respecte, deux zones veineuses d'anastomose entre le ligament gastocolique et la paroi, correspondant exactement à la dérivation vers la veine azygos, visible sur les clichés.

Par une veine gastrique postérieure on pratique, après prise de pression qui est à 30 une "portographie". Elle confirme les données radiologiques précédentes et montre l'absence de tronc porte.

Biopsie hépatique, pancréatique et splénique.

Fermeture.

En somme il s'agit d'une splénomégalie avec HF modérée par une absence congénitale ou atrésie du tronc porte, sans atteinte hépatique macroscopique.

EXAMENS ANATOMOPATHOLOGIQUES**Foie :**

Il est le siège d'une fibrose annulaire périportale et centrolobulaire. Discrète altération des hépatocytes.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

Onze mois plus tard l'enfant se portait bien et présentait une CVC discrète isolée.

Au cours des huit ans suivants l'intervention, l'enfant a saigné deux fois.

En 1974 (Huit ans après l'intervention) la malade est réhospitalisée pour un nouveau bilan. L'examen clinique retrouve :

- une hépatomégalie importante
- des signes de cardiopathie rhumatismale (traitée depuis 1966)

La malade est adressée avant toute exploration en cardiologie pour rééquilibration.

EN RESUME :

Il s'agit d'une fillette de 8 ans admise pour hémorragie digestive grave itérative avec une HP.

La splénoportographie montre un tronc porte remplacé par un lacis veineux important.

L'intervention a consisté en une splénectomie .

La malade revue un an plus tard se portait bien. Au cours des huit ans suivant l'intervention elle a saigné deux fois.

Elle est réhospitalisée en 1974 (Huit ans après l'intervention) pour bilan cardiologique à cause d'une cardiopathie rhumatismale.

Dossier N°14 Hp 1968

L..... Zahia originaire d'Alger est une fillette de 13 ans transférée du service de pédiatrie pour splénomégalie isolée.

Depuis son jeune âge l'enfant présentait des troubles digestifs avec augmentation de volume de l'abdomen.

Actuellement on retrouve à l'examen :

- un retard staturopondéral
- un ballonnement abdominal
- des épistaxis
- une splénomégalie importante
- une C.V.C. de type portocave
- une ascite d'abondance modérée
- une anémie clinique

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

N.R. = GR = 3.250.000/mm³
 Tx d'Hb = 9,5 g/100ml
 N.B. : GE = 5000 (PN = 73%, L=27%, PE=0 %)
 N.plaquettaire = 36.000/mm³
 R.O = 4,78/ 2,82
 Hb A₂ normale

On note une anémie, une leucopénie et une hypoplaquettose.

- Les fonctions hépatiques :

protides totaux = 78 g/l
 Albumine = 41,2 g/l
 Tx de prothrombine = 100%
 Bilirubine directe = 0,7 mg°/°°
 Bilirubine indirecte = 10,1 mg °/°°
 Mac Lagan = 56 UV
 Hanger = ++

Les fonctions hépatiques ne sont pas perturbées, mis à part la Mac Lagan.

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La cartographie hépatique montre un aspect isotopique normal, la rate est à peine fixante.
- Le transit œsophagien montre des images de varices œsophagiennes.
- Splénoportographie : PIS = 32 cm eau

La thrombose touche l'ensemble du tronc porte ainsi que les grosses branches de division où l'on ne reconnaît aucune systématisation.

La veine splénique est bien imprégnée donne de multiples dérivations (veine gastrique postérieure et coronaire stomachique qui alimentent des varices tubérositaires.

Reflux dans la veine mésentérique inférieure.

L'arborisation intra-hépatique bien qu'anarchique semble suffisamment riche.

En somme aspect de thrombose porte primitive de l'enfant.

INTERVENTION pratiquée le 11-9-1968

L.M.S.O transformée par la suite en incision type Rio-Branco gauche.

1/ Prise des pressions après cathétérisme d'une veine iléale

2/ On s'attaque ensuite à la splénectomie; cette libération de la rate est rendue très difficile par l'adhérence intime de toute la convexité splénique au diaphragme et à la paroi, au mésocolon et à la loge rénale, ainsi que par l'importance du lacis vasculaire au niveau de la face postérieure de l'estomac et de l'arrière cavité des épiploons.

On arrive, malgré tout à bien lier en premier l'artère splénique, à isoler une veine splénique sinuuse et, à enlever la rate dont le poids est de 1,090 Kg.

3/ Dissection de la veine splénique de la face postérieure, rendue difficile par la présence de nombreux ganglions inflammatoires et de veinules très fragiles. La veine splénique est aussi isolée sur 4 cm environ.

4/ Ouverture du péritoine pariétal postérieur isolement de la veine rénale qui est barrée par deux grosses veines.

ASR au surjet de Blalock (la soie noire 000)

Anastomose étranglée.

Biopsie hépatique.

Fermeture pariétale sur un drain sous costal gauche.

EXAMENS ANATOMO-PATHOLOGIQUES :

Foie :

- La biopsie du foie montre une stéatose microvésiculaire diffuse très discrète, congestion, aucune tendance à l'évolution cirrhogène.

Rate : l'étude histologique permet de décrire les lésions suivantes follicules peu visible, hyperplasie réticulaire marquée des cordons pulpaire avec effacement de la lumière des sinus, sclérohyalinose diffuse présence de quelques nodules hyalins avec réaction macrophagique, aspect d'une hyperplasie réticulaire.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

L'enfant est revue régulièrement pendant 7 ans. Au cours de ces 7 années après l'intervention, l'enfant n'a plus ressenti, bien que le contrôle radiographique de l'oesophage montre des varices oesophagiennes persistantes au tiers inférieur de l'oesophage.

Il persiste une CVC très discrète, il n'y a pas d'ascite.

L'enfant fut réhospitalisée la deuxième année après l'intervention pour crise de tétanie.

Le développement physique et psychique est favorable, les menstruations apparues à l'âge de 17 ans.

Le bilan biologique montre une augmentation des Gamma globulines (25%).

En somme : les suites opératoires sont satisfaisantes avec 7 ans de recul.

EN RESUME :

Il s'agit d'une enfant de 13 ans hospitalisée pour splénomégalie isolée, le foie est non perçu; pas d'hémorragies digestives.

Les examens biologiques hépatiques ne montrent aucune déficience.

Les examens hématologiques, montrent une anémie légère, avec leucopénie et hypoplaquettose.

Il existe une nette augmentation des gamma globulines.

Le transit oesophagien montre des varices oesophagiennes basses.

La scintigraphie hépatique montre un foie petit, d'aspect normal, et un certain degré de radioactivité splénique.

La splénoportographie, clef du diagnostic, retrouve une HP modérée (32 cm eau) avec très grosses CVC pariétale, gastrique postérieure, présence d'une veine ombilicale de petit calibre et surtout existence d'un cavernome portal.

L'enfant a subi une splénectomie avec ASR.

Les suites opératoires sont favorables avec un recul de 7 ans, mais persistance de varices oesophagiennes et d'une circulation collatérale sous cutanée abdominale discrète.

Observation N°12

Dossier N°7 Hp 1967

A.....Amar originaire d'Alger, est un enfant âgé de 10 ans, évacué de l'université de pédiatrie pour HP avec splénomégalie et ascite.

On note dans les antécédents de cet enfant une primo-infection tuberculeuse traitée.

Le début de la maladie remonte à l'âge de 9 ans (1966) marqué par :

- une anémie clinique
- une ascite
- une CVC sous-cutanée abdominale

Actuellement l'examen clinique retrouve :

- un abdomen augmenté de volume
- une ascite de moyenne abondance
- une splénomégalie importante
- une C.V.C.
- pas d'hépatomégalie

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

N.R : GR = 3.500.000/mm³
 Tx d'Hb = 9,5 g°/°°
 Résistance globulaire = 4,78/3,3
 Hb A₂ = normale

N.B , GB = 11.400 (PN = 66%, PE = 8% , L = 24 %)
 N.Plaquettaire = 75.000/mm³

Les données hématologiques montrent une anémie une hyperleucocytose et une hypoplaquettose.

- Les fonctions hépatiques :

Protides totaux = 76,2 g/l
 Mac Lagan = 17 UV
 Bilirubine directe = 2,7 mg°/ °°
 Bilirubine indirecte = 3
 S.G.O.T = 12 UI
 S.G.P.T = 2 UI

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit gastroduodénal montre la présence de varices œsophagiennes.

- La splénoportographie :

Le tronc splénique est un peu dilaté et il y a une dérivation gastrique postériure et un lacis veineux dont on ne voit pas l'aboutissement.

- La coeliacographie montre une vascularisation intra-hépatique normale et ne dénote pas l'existence d'une cirrhose. A la phase veineuse il n'y a pas de contraste qui sort de l'énorme rate.

- L'angiographie sélective de l'artère mésentérique supérieure :

Le cathéter qui était dans le tronc coeliaque a été retiré et placé dans la veine mésentérique supérieure. A l'injection du contraste on remarque qu'il existe un pont artériel entre l'artère mésentérique supérieure et l'artère splénique qui se remplit de façon rétrograde jusqu'à un certain point.

A la phase veineuse on remarque que la majorité du contraste reflue dans la veine coronaire stomachique pour remplir d'énormes varices. Très peu de contraste va vers le tronc porte.

En résumé ces examens radiologiques parlent en faveur d'une thrombose extra-hépatique provoquant une H.P.

INTERVENTION pratiquée le 13-3-1967

L.H.S.C., pas d'ascite, foie d'aspect normal, grosse rate bosselée. Iléo portographie prise de trois clichés (pas de passage, tout le contraste s'écoule par la veine coronaire stomachique) pédicule hépatique très grêle; splénectomie difficile, veine splénique très dilatée, on renonce à l'anastomose spléno-rénale devant le mauvais état général de l'enfant.

Fermeture.

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

Foie :

- Capsule normale, pas de sclérose
- Architecture hépatique normale
- Les grands espaces portes montrent une dilatation veineuse et une gaine scléreuse autour des canaux biliaires.
- Les petits espaces portes sont, mise à part la dilatation veineuse; normaux. Le parenchyme paraît clair et le protoplasme granuleux mais ce sont probablement des artéfacts dûs à une fixation tardive. Pas de pigment, pas de stéatose.
- Sinusoides : dilatation modérée non systématisée
- veines centro-lobulaires sont normales

En somme le foie est sensiblement normal, mis à part la dilatation veineuse et l'engainement des voies biliaires.

- Histologie de la rate :

la pulpe blanche montre une hyperplasie en nombre, la taille et la structure sont sensiblement normales, les artères sont normales.

la pulpe rouge montre une hyperplasie des sinus, les cordons paraissent scléreux mais leur étude sur cette seule coupe ne peut être bien faite pas de nodules de Gandi-Gamna, pas de pigments.

- Ganglions : la sclérose est accentuée, importante dilatation des lymphatiques.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

Six mois après l'intervention on note un état général excellent, quelques filets veineux présternaux, pas d'hépatomégalie ni CVC.

EN RESUME :

Malformation congénitale de la veine porte sans thrombose, provoquant chez un enfant de dix ans une HP avec une splénomégalie et CVC et ascite le foie est normal.

Après splénectomie difficile régression de la CVC et de l'ascite six mois après l'intervention.

Observation N°13

Dossier N°11 Hp 1967

K Fatima est une fillette de 12 ans, originaire d'Alger. Elle est adressée du service de pédiatrie pour un syndrome d'hypertension portale, compliqué d'hémorragie digestive.

On note dans les antécédents familiaux de l'enfant : le père traité pour tuberculose pulmonaire.

Le début des troubles remonte au mois de Janvier 1966 marqué par deux épisodes d'hémorragie digestive motivant son hospitalisation en pédiatrie. Au décours de cette hémorragie il y a eu apparition d'une ascite.

Actuellement l'examen clinique montre :

- un abdomen non augmenté de volume
- un foie petit de surface lisse
- une énorme splénomégalie de consistance ferme et douloureuse.

1/ EXAMENS BIOLOGIQUES :- Les examens hématologiques

NR : GR = 2.800.000/mm³

HT = 26,5 %

Taux d'Hb = 4,5 gr

NB : GB = 18.400 (PN=89%, L = 4%, M = 7%)

NP = 185.000/mm³

RDA = 0,56%

Hb A₂ = à un taux normal

Les données hématologiques sont en faveur d'une spoliation sanguine.

- Les fonctions hépatiques :

Taux de prothrombine = 87%

Mac Lagan = 19

Bilirubine directe = 11,4 mg^o/°°

Bilirubine indirecte = 3,8 mg^o/°°

Bilirubine totale = 15,2 mg^o/°°

La recherche de l'Antigène Australia est négative

Les fonctions hépatiques ne sont pas perturbées. L'exploration reste incomplète.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La scintigraphie hépatique montre un foie d'aspect normal avec une radioactivité splénique.

- Le transit œsophagien montre des images de varices œsophagiennes

- L'angiographie sélective du tronc coelique et de l'artère mésentérique. Le cathétérisme par voie fémorale. L'injection dans le tronc coelique n'est pas satisfaisante et du reste la rate est tellement grosse qu'il n'en sort pratiquement rien. Les branches intra-hépatiques sont

très peu visibles, mais ne semblent pas outre mesure augmentées de diamètre.

- L'angiographie sélective de l'artère mésentérique supérieure montre : le tronc de l'artère mésentérique supérieure est légèrement refoulé à droite du fait que la rate est très grosse. A la phase veineuse on voit un lacis en lieu et place du tronc de la veine mésentérique supérieure. En lieu et place de la veine porte on ne voit qu'un lacis de veines qui entourent le foie. On ne voit pas de ramifications intra-hépatiques.

CONCLUSION :

La phase veineuse de cette angiographie de l'artère mésentérique supérieure parle en faveur non seulement d'une thrombose complète du tronc porte mais aussi du tronc de la veine mésentérique supérieure. Autour du hile du foie il existe un véritable lacis de petites veines mais aucune grosse veine pouvant servir à un quelconque shunt.

Du reste toujours à cette phase on constate un reflux du contraste dans les veines de l'estomac.

Ce qui parle en faveur d'une hypertension avec varices dans le fundus de l'estomac.

- La splénoportographie met en évidence une veine splénique tortueuse ayant un diamètre convenable jusqu'au niveau de la colonne lombaire, après cela il existe une thrombose complète et cette veine donne naissance à de multiples petites veines qui entourent le foie. On ne constate aucune ramification habituelle du tronc porte. Signalons l'existence d'énormes varices œsophagiennes.

CONCLUSION DE TOUS LES EXAMENS RADIOLOGIQUES

Ces examens parlent en faveur d'une thrombose de la veine splénique, de la veine porte et de la veine mésentérique supérieure.

INTERVENTION pratiquée le 17-5-1967 :

L.M.S.

L'exploration montre un foie petit, d'aspect et de coloration normales. La rate est sensiblement augmentée de volume, le pôle inférieur arrivant au niveau de l'ombilic.

Le cathétérisme iléal; permet de relever les pressions suivantes: PM = 25 cm eau, PIB = 40 cm eau.

Pour apprécier l'importance des varices, on clamp le hile hépatique pendant une minute.

La PIB reste pendant ce temps là pratiquement inchangée. La PM monte à 34 cm eau.

Après posthypophyse 3 U - 1' après la PIB est de 40,5, la PM est de 23 cm eau.

- 3' après la PM est à 23, la PIB est à 36 cm eau.

Après 20 mg d'Arfoned on obtient une chute de tension artérielle à 8, la PID est à 32; la PP est à 20 cm eau.

On fait à ce moment là une iléoportographie qui montre qu'il n'y a pas de veine mésentérique supérieure individualisée et que uniquement des veines de reporméabilisation amènent du sang portal vers le hile hépatique. Dans ces conditions une anastomose porto-cave tronculaire ou radiculaire paraît impossible, et on décide de pratiquer une simple splénectomie. Celle ci est relativement facile, les adhérences sont peu nombreuses. La veine splénique sauf une polaire inférieure est également en grande partie thrombosée ce qui rendrait une anastomose spléno-rénale sans intérêt.

La rate prélevée et vidée de sang pèse 630 gr.

Les pressions après splénectomie sont : PID = 31 cm eau, PM = 19,5 cm eau, TA = 8,5

On fait une biopsie ganglionnaire pour examen virologique et biopsie hépatique et splénique pour examen histologique.

Fermeture de la paroi sans drainage.

Le contrôle anatomopathologique des pièces opératoires :

Foie :

La capsule est normale, il n'y a pas de développement scléreux.

L'architecture hépatique normale. Dans les grands espaces portes, des veines dilatées, une augmentation de la fibrose surtout des canaux biliaires, les artères sont normales,

Plus près de la veine porte des espaces probablement lymphatiques.

Les petits espaces portes sont normaux, pas de sclérose, pas d'infiltrats inflammatoires.

Les sinusoides sont dilatés, à côté des veines centro-lobulaires. Il y a une hyperplasie Kupffer. rienne modérée.

Le parenchyme est normal, pas de stéatose, pas de pigments mais il existe par endroits de tout petits infiltrats lymphocytaires.

Les veines centro-lobulaires sont normales sans sclérose.

Les veines sus-hépatiques sont normales

Pas de nodules de régénération.

Rate :

La capsule est non épaissie

La pulpe blanche présente une très nette hyperplasie avec quelques follicules.

La pulpe rouge montre une hyperplasie sinusale nette avec des hématies, les cordons sont très réduits en taille et en cellularité. Il n'y a pas d'hématies dans les cordons.

Il s'agit d'une rate fibrocongestive.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

Au cours des quatre années suivant l'intervention la malade a été revue régulièrement, pendant toute cette période elle n'a plus saigné, le contrôle radiologique des varices œsophagiennes persistantes, absence de signes d'HP à l'examen clinique. Il y a eu apparition des menstruations à l'âge de 16 ans. On note un retard intellectuel, le développement physique est satisfaisant.

En 1971 (5 ans après l'intervention) la malade saigne de nouveau. A l'examen absence de signes d'HP. Le traitement médical fait tout rentrer dans l'ordre.

En 1972 une nouvelle hémorragie nécessite sa troisième hospitalisation. L'examen clinique ne retrouve pas de signes d'HP. Une gastrectomie polaire supérieure est pratiquée le 17-10-1972.

2/ INTERVENTION le 17-10-1972 :

L.H.S.O. itérative.

Il existe des lacis veineux mésentériques ce qui fait renoncer à un contrôle de la PP. Le foie est toujours normal d'aspect, de taille et de couleur.

Libération assez laborieuse de l'estomac car au pôle supérieur et autour de la région du cardia existent des nombreuses adhérences très vasculairées. Section au niveau de la limite tiers moyen, tiers supérieur de l'estomac. Fermeture du moignon distal, pyloroplastie Y-V.

Pièces opératoires : le tiers supérieur de l'estomac avec coloréto œsophagienne.

LE CONTROLE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Estomac : les prélèvements effectués mettent en évidence de nombreuses occlusions vasculaires de la sous muqueuse, réalisant l'aspect de varices cardio-tubérositaires.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates ont été simples.

Le 23-11-1973 la malade fut rehospitalisée pour la quatrième fois. Elle présentait des douleurs abdominales avec vomissements. L'examen clinique a été négatif, le transit gastro-duodénal est normal, le bilan biologique est normal. On note cependant une aménorrhée persistante malgré le traitement substitutif.

Le 11-2-1974 la malade est rehospitalisée pour la 5^e fois pour des troubles digestifs.

Un traitement médical prescrit améliore l'état général.

EN RESUME :

Il s'agit en somme d'une fille âgée de 12 ans présentant une thrombose splénoportale évoluant depuis l'enfance. Plusieurs épisodes hémorragiques dont le premier est survenu en 1966 ont motivé l'hospitalisation de l'enfant. Les différentes explorations entreprises à cette date ont permis d'objectiver une thrombose spléno-mésentérique-porte avec un important lacis veineux épiploïque à distance du hile, et absence de division habituelle intra-hépatique du tronc porte.

La principale dérivation porto-cave était représenté par la veine coronaire stomachique, et de volumineuses varices œsophagiennes et cardio-tubérositaires. Sur le plan biologique on ne trouve pas d'hypersplénisme. L'histologie montre un foie sensiblement normal.

Une splénectomie isolée a été réalisé, toute anastomose étant impraticable en raison des conditions anatomiques rencontrées. Les suites immédiates ont été simples. Pendant les quatre années suivant l'intervention le malade n'a plus saigné, le contrôle radiologique montre des varices œsophagiennes persistantes. Le développement physique et sexuel est très satisfaisant, par contre on note un retard intellectuel. Cinq ans après la première intervention le malade saigne de nouveau.

Au cours de la cinquième et sixième année suivant l'intervention, on note deux récides hémorragiques, une gastrectomie polaire supérieure a été pratiquée. Les suites sont satisfaisantes ces deux dernières années.

En somme thrombose splénoportale chez un enfant de 12 ans traitée par une splénectomie puis une gastrectomie polaire supérieure. Les résultats sont satisfaisants avec sept ans de recul.

Observation N°14

Dossier N°24 Hp 1972

D... Fatma originaire du Titteri est une enfant de 13 ans.

Le début de la maladie remonte aux premiers mois de la vie marqué par une asthénie, une pâleur et une hypotrophie.

A l'âge de 5 ans l'enfant ; a eu sa première hémotémèse.

Le 28-7-1972 la malade est admise à l'hôpital de Béni-Messous pour anémie avec splénomégalie.

A l'hospitalisation (le 13-11-1972) l'examen clinique retrouve :

- un abdomen augmenté de volume
- une ascite
- une splénomégalie de 4 travers de doigts de surface lisse régulière
- présence de varicosités à la face dorsale de la main droite.

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :- Les examens hématologiquesN.R : GR = 4.120.000/mm³

HT = 36 %

Fer sérique = 100

Tx d'Hb = 12,20 g

N.B: GB = 6000 (PN = 72%, PE = 8%, L = 19%, M = 1)

N.plaquettes = 124.000/mm³

R.D.A = 1,5 %

Hb A₂ = 4,2 %

On note comme résultats hématologiques une leucopénie et une hypoplaquettose. légère augmentation de la fraction A₂.

- L'électrophorèse sérique :

Protides totaux = 83,5 g/l

A = 52 %

alpha 1 = 4

alpha 2 = 7

bêta = 12

Gamma = 25 %

- L'Immunoélectrophorèse montre une forte augmentation de l'alpha 2 M, une augmentation de l'Ig A et l'Ig G.

La transferrine et l'hémopexine sont normales.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 60%
 Bilirubine directe = 0
 Bilirubine indirecte = 6
 T. de Lagan = 35 UV
 Hanger = +++
 S.G.O.T = 22 U/ml
 S.G.P.T = 9 U/ml

Les tests hépatiques sont perturbés

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES

- La splénoportographie :

P.I.S = 38 cm eau

Progression lente dans une veine splénique irrégulièrement opacifiée. De cette veine part une dérivation épiploïque et la V.M.I.

La veine se divise après dans un courant ascendant opacifiant une grosse V.C.S et un courant descendant qui opacifie après une boucle (au niveau de laquelle on voit deux veines jéjunales) un cavernome portal. La circulation hépatopète est importante, anarchique, sauf pour les branches portes de 4° et 5° degré qui sont régulières.

Il s'agit d'un cavernome portal probablement congénital.

INTERVENTION pratiquée le 21-11-1972

L...S.O

La rate est augmentée de volume, le foie est petit mais d'aspect normal. Importantes adénopathies mésentériques. Pas de dilatations artériolaires. Cathétisme iléal P.I.B à 42 cm eau, PP à 37 cm eau.

Iléoportographie de mauvaise qualité, mais suffisante pour montrer l'absence d'une V.M.S individualisée. On décide donc de pratiquer une splénectomie et une gastrectomie polaire supérieure.

La splénectomie est hémorragique mais assez facile la G.P.S est assez difficile car les veines allant à la région cardio tubérositaire sont très nombreuses et hémorragiques. Fixation du moignon du diaphragme et anastomose œsogastrique sur la face antérieure de l'estomac. Pyloroplastie en Y - V

Au début de l'intervention P.I.B = 42 cm eau - PP = 36 cm eau.

Pendant l'intervention : P.I.B = 22 cm eau, PP = 19 cm eau.

À la fin de l'intervention : PP = 28 cm eau.

La lecture histologique des pièces opératoires :

Rate : tissu splénique présentant une dilatation des sinus et une fibrose de la pulpe rouge. Rate fibro-congestive.

Ganglion ; signes d'une congestion intense réalisant l'aspect d'une adénite réactionnelle.

Les suites opératoires immédiates sont simples.

Un mois après l'intervention le malade a présenté des vomissements alimentaires noirs suivis d'un syndrome sub occlusif traité médicalement.

Une année après l'intervention, il n'y a plus de signes d'HF.

EN RESUME :

Filette de 13 ans hospitalisée pour hémorragie digestive, chez laquelle les examens radiologiques sont en faveur d'une thrombose congénitale des V.N.S et V.P qui sont remplacées par un cavernome. Vu l'importance de la splénomégalie et des hémorragies digestives on pratique une splénectomie et une G.P.S , suivies pour le moment d'un bon résultat.

Dossier N°9 HP 1969

3.....Ahmed jeune enfant âgé de 8 ans et demi, originaire de Sétif. Il est transféré du service de pédiatrie pour HP avec hémorragie digestive.

Le début des troubles remonte à l'âge de 3 ans et demi (1964); il est marqué par une hématoméso suivie de méléna avec un syndrome douloureux abdominal intense. L'enfant a été hospitalisé à l'hôpital d'Akbou.

En 1969 le jeune malade est admis dans le service du Pr.MANSOURI pour hémorragie digestive grave ; c'est son quatrième épisode hémorragique depuis 1964.

Le tableau clinique est celui d'une anémie aiguë.

L'examen clinique retrouve :

- un retard staturopondéral
- une splénomégalie de deux travers de doigts
- une CVC type porto cave
- pas d'hépatomégalie ni d'ascite

I/EXAMENS BIOLOGIQUES

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 1.800.000 /mm³

HT = 16 %

Tx d'Hb = 5,4 g°/°°

NB : GB = 19.000 (PE 2%, L 19%)

N.Plaquettaire = 220.000/mm³

Les examens montrent une anémie importante avec hyperleucocytose.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 84 %

Protides totaux = 51,7 g°/°°

Bilirubine directe = 1,3

Bilirubine indirecte = 7,1

Mac Lagan = 23 UV

Gros = 1,60 ml

S.G.O.T = 3

S.G.P.T = 64

Les fonctions hépatiques sont peu perturbées

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES

- La scintigraphie hépatique pratiquée en 1964 montre un foie de taille normale , une petite activité splénique.
- Le transit gastroduodénal ne montre pas d'images de varices.
- La splénoportographie visualise une thrombose splénoportale

la "veine porte " est de petit calibre (4mm) et se divise tôt, ce qui fait dire qu'il s'agit d'une veine de Sappey hépatopète remplaçant le tronc porte. En outre il existe de très nombreuses collatérales hépatopètes et hépatofuges, dérivations portocaves vers la veine coronaire stomacique et l'œsophage, vers la veine mésentérique inférieure et supérieure. La veine splénique est de petit calibre 4 à 5 mm de diamètre. En conclusion : il s'agit d'une anomalie congénitale du lit portal.

INTERVENTION pratiquée le 1.10.1969

L.M.S.O.

Foie légèrement petit mais normal d'aspect et de consistance. Sa coloration est rouge.

La rate est modérément augmentée de volume, adénopathies mésentériques. L'iléoportographie (PIB = 33,5 cm eau, PP = 30 cm eau) montre quelque chose ressemblant à une veine mésentérique, mais cette veine est de trop petit calibre pour une anastomose.

On explore la région rétrogastrique et lit quelques grosses veines allant de la veine splénique vers la région cardiotubérositaire, ce qui fait augmenter la PP à 36. Dans ces conditions une déconnection porto-azygos semble aussi dangereuse et l'on décide pour l'instant de s'abstenir de tout acte chirurgical.

Fermeture.

L'iléoportographie paropératoire confirme l'image avec une VMS anormale, petite et médiane de laquelle partent de nombreuses veines hépatopètes.

LES EXAMENS ANATOMOPATHOLOGIQUES DES PIÈCES OPÉRATOIRES

Foie :

- la capsule est à peu près normale, il n'y a pas de sclérose.
- les grands espaces portes montrent une considérable dilation de la veine, les autres éléments sont normaux.
- les petits espaces portes sont également normaux, mise à part la dilatation veineuse.
- les sinusoides sont normaux, hyperplasie Kupfferienne minime.
- le parenchyme est à peu près normal; microstéatose localisée.
- la veine centro-lobulaire un peu dilatée, non scléreuse.

Ensemble : foie sensiblement normal à part des dilatations veineuses.

Rate :

- la capsule est épaissie
- la pulpe blanche ne présente pas d'hyperplasie, les corpuscules sont en nombre et en taille normaux, centre clair germinatif normal entouré d'une couronne lymphocytaire.
- artère folliculaire normale.
- pulpe rouge montre une hyperplasie des sinus, mais les cordons contiennent de nombreuses hématies (anémie hémolytique ?).

- les cordons sont riches en cellules et non scléreux.

En résumé le foie est donc histologiquement normal; la rate de structure normale mis à part les nombreux globules rouges dans les cordons.

LES SUITES OPERATOIRES

Les suites immédiates sont simples.

Revu quatre mois après l'intervention, l'état général est excellent, il existe une CVC discrète, une anémie clinique légère, la rate a diminué de volume d'un travers de doigt, il n'y a pas d'ascite.

Deuxième hospitalisation le 9-6-1971

L'enfant est réadmis pour récurrence d'hémorragie digestive (hématomèse avec méléna).

Cet épisode a duré un mois et demi nécessitant une réanimation intense.

Une nouvelle splénoportographie a montré les mêmes anomalies:

- la veine splénique a 6 mm de diamètre.
- la veine mésentérique supérieure a 10 mm de diamètre.

Il existe une importante dérivation vers les veines cornaires stomaciques et œsogastrique.

Etant donné la persistance des hémorragies et leur gravité une intervention de dérivation est à envisager.

2° INTERVENTION pratiquée le 22-7-1971

L'état des veines mésentérique et splénique ne permet aucune dérivation.

Fermeture .

LES SUITES OPERATOIRES

Dans les suites opératoires on note une petite hématomèse, après réanimation l'enfant est autorisé à quitter le service.

Revu deux mois plus tard il ne présentait plus de signes d'anémie, la rate a augmenté de volume, il n'a plus ressaigné.

3° Hospitalisation

Six mois après la dernière hospitalisation l'enfant est réadmis pour hémorragie digestive de faible abondance.

L'examen clinique retrouve:

- une anémie, asthénie avec anorexie et amaigrissement
- une splénomégalie de deux travers de doigts
- pas d'hépatomégalie
- une CVC type portocave
- une anémie (3.000.000 de GR, HT = 22 %)

Une nouvelle splénoportographie pratiquée ne montre aucun changement sinon l'aggravation de la circulation de dérivation oesophagienne; hypoplasie du lit portal toujours présente. On envisage de faire une anastomose avec GPS, les parents refusent l'intervention.

La décision sera prise lors d'une nouvelle hémorragie.

Revu un mois après sa sortie, l'enfant présentait une CVC discrète, la rate est juste palpable.

4° Hospitalisation

Une année après sa troisième hospitalisation (5-3-1973) nouvelle récurrence hémorragique l'hématocrite est à 25%.

L'examen retrouve une splénomégalie de deux travers de doigts avec une CVC discrète.

Cette fois l'hémorragie n'est pas jugulée par le traitement médical, l'indication opératoire semble être la seule issue.

3° Intervention pratiquée le 21-3-1973

L.M.S.O itérative. L'entrée des cavités abdominales est rendue difficile par de nombreuses adhérences pariétales constituées surtout par le grand épiploon et les anses grêles.

Il n'y a pas d'ascite, le grêle est normal, pas d'œdème, pas d'adénopathies, pas de dilatations de la circulation mésentérique. Le foie est macroscopiquement sain. La rate est augmentée de volume.

Il existe de nombreuses adhérences cicatricielles dans la région cardio-oesophagotubérositaire englobant la rate et le diaphragme, témoin de la tentative antérieure de ligature des varices.

La dissection de cette région qui, de plus, est le siège de nombreuses veines dilatées, est difficile et laborieuse. On arrive cependant à réaliser une GPS correcte emportant 3 cm d'oesophage inférieur avec splénectomie. Au cours de la splénectomie on note une veine splénique qui ne saigne absolument pas.

Fermeture de la tranche de section gastrique. Anastomose oesogastrique sur la face antérieure de l'estomac en un plan.

Fermeture de l'hiatus oesophagien. Réfection d'un angle de His, suspension de la tranche gastrique.

Fermeture.

Pièces opératoires : estomac, foie, rate

EXAMENS ANATOMOPATHOLOGIQUES

Foie :

Il présente une discrète portite sub aigue, pas de lésions parenchymateuses particulières.

Rate :

La rate est le siège d'une réticulofibrose diffuse. Congestion des sinusoides. Hyperplasie des cellules des cordons de Bilioth, congestion des

sinusoides et atrophie modérée des follicules avec une sclérose dont les vaisseaux, centrants les follicules, sont le siège d'un discret épaississement scléreux.

Ganglions :

L'architecture histologique est normale, on y observe une discrète sclérose de l'armature conjonctive, une atrophie des centres germinatifs et une importante distension de tout système des canaux lymphatiques.

Il s'agit d'un ganglion de stase lymphatique.

La région transitionnelle oesogastrique:

est le siège de remaniements inflammatoires sub-aigus se traduisant par de discrets phénomènes hyperplasiques et d'infiltrats lymphocytaires assez abondant dans le chorion. Par ailleurs de nombreuses ectasies veineuses au niveau du chorion et de la sous muqueuse.

LES SUITES OPERATOIRES :

Le deuxième jour de l'intervention l'enfant présente une oligurie (inf à 100 cc et urée à 1,10 g/l)

Le quatrième jour l'enfant est transféré en réanimation où il décède dans un tableau de déshydratation et d'anémie clinique.

EN RESUME :

Il s'agit d'un enfant de 13 ans, présentant depuis l'âge de 3 ans des hémorragies graves récidivantes.

Le tout est dû à une HP par thrombose diffuse du lit portal.

Chez cet enfant les interventions chirurgicales n'ont été pratiquées que la main forcée.

La première en 1969 : laparotomie exploratrice montre une veine mésentérique de trop petit calibre ne permettant pas l'anastomose. La déconnection porto-azygos semblait être dangereuse. Tout acte chirurgical a été rejeté.

En 1971 après une nouvelle hémorragie, une splénoportographie est pratiquée.

La deuxième laparotomie montre des vaisseaux spléniques et mésentériques de calibre insuffisant pour une anastomose et l'on s'abstient.

En 1972 une nouvelle hémorragie, une nouvelle splénoportographie montre l'accroissement des dérivations oesophagiennes.

En 1973 : devant les hémorragies digestives récidivantes, la décision est prise, une GFS avec splénectomie fut réalisée, mais l'enfant fait une oligurie avec urée à 1,10 g/l deux jours après l'intervention, et il décède dans un tableau d'anémie et de déshydratation.

Observation N°16

Dossier N°5 Hp 1968

A.....benad, enfant agée de deux ans et demi originaire d'Alger.

Le début des troubles remonte à quelques mois marqué par des épistaxis, des gingivorragies,

Actuellement l'enfant est admis pour : hémotémèse suivie de moolène avec hématurie.

L'examen clinique met en évidence :

- un retard staturo pondéral
- un abdomen augmenté de volume
- une pâleur des téguments
- une hépatomégalie d'un travers de doigts de surface lisse régulière, de consistance ferme
- une splénomégalie
- des adénopathies cervicales, axillaires, et inguinales.

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 2.340.000/mm³

HT = 21 %

NE : GB = 16.000 (FN = 80%, L = 16%, M = 4%)

NP : 83.000/mm³

anémie, hyperleucocytose, hypoplaquettose.

- l'électrophorèse sérique:

A = 49,5

alpha 1 = 7,5

alpha 2 = 11,8

béta 1 = 12,9

béta 2 = 4,3

Gamma = 13,9

On note une hypoalbuminémie.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 100%

Bilirubine directe = 8,6

Bilirubine indirecte = 0,9

S.G.O.T = 40

S.G.P.T = 20

Time Logan = 37 UV

Hanger = +

Les fonctions hépatiques sont modérément perturbées.

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit oesophagien montre des images de varices oesophagiennes.
- L'angiographie de l'artère mésentérique supérieure :

Un cathéter a été introduit par voie percutanée dans l'artère fémorale droite, et placé dans le tronc de l'artère mésentérique supérieure. Sur la phase veineuse de cet angiogramme lequel du point de vue artériel ne présente rien de particulier, on ne voit pas de tronc de la veine mésentérique, par contre il existe un lacis de veines venant de la zone intestinale puis se rendant vers le hile du foie.

Sur des films très tardifs on voit du contraste à l'intérieur du système veineux porte ; mais on ne peut pas dire que le système soit régulièrement dessiné. Par ailleurs nous avons insufflé l'estomac d'air à fin de bien voir la région du Fundus. Sur cet angiogramme veineux on ne voit pas le contraste refluer vers le système coronaire stomachique.

En conclusion cette angiographie de l'artère mésentérique à elle seule permet de conclure que le tronc de la VMS n'existe plus qu'il est thrombosé. A sa place un lacis de veines se rendant vers le hile du foie.

- Le tronc porte n'a pas sa configuration normale.
- la coeliacographie :

Le cathéter a été sorti de l'artère mésentérique supérieure et placé dans le tronc coeliaque.

Sur cet angiogramme on note que la rate est augmentée de dimensions. En ce qui concerne le foie, il faut constater que l'artère hépatique est plus grosse que d'ordinaire, les branches intra-hépatiques de cette artère sont nettement augmentées de diamètre mais on ne constate pas de configuration en tire bouchon caractéristique des cirrhoses.

- La splénoportographie permet de voir qu'il existe une thrombose complète de la veine splénique ce qui laissait déjà prévoir l'angiogramme de l'artère mésentérique supérieure. Le contraste aboutit à un chevelu au niveau du hile du foie. Le contraste passe dans un système porte qui est fin, grêle, loin d'être normal.

En conclusion cette splénoportographie confirme la thrombose de la veine splénique et montre que le système porte est fin, beaucoup plus grêle que d'ordinaire.

Conclusion de tous les examens :

Ces différents examens montrent :

- une thrombose complète de la veine splénique
- une thrombose du tronc principal de la VMS laquelle est remplacé par des collatérales.
- existence d'un chevelu veineux important au niveau de la plaque hilaire du foie.

- le tronc porte intra hépatique n'a pas sa configuration normale.
- une hypervascularisation artérielle qui a pris le relais de la pauvreté du tronc porte au niveau du foie.

En somme : HT par barrage extra hépatique type cavernome

La laparotomie exploratrice pratiquée le 7-3-1968 en urgence devant la suspicion d'une hémorragie après S.T.

Incision médiane sus ombilicale :

Absence d'hémopéritoine, par contre ascite. La rate présente un hématome au niveau de la face convexe correspondant à un point d'injection.

Existence de nombreux vaisseaux dilatés.

Devant l'absence d'hémopéritoine on décide de laisser la rate qui est un moyen de dérivation du sang.

Fermeture :

Les suites opératoires sont simples.

2 mois après la laparotomie le malade seigne de nouveau.

9 mois après la laparotomie le malade fait son 3ème épisode hémorragique et sort contre avis médical après réanimation, depuis elle n'a plus été revue...

EN CONCLUSION

Il s'agit d'un cavernome portal se manifestant chez un enfant de deux ans et demi par un syndrome hémorragique : hématémèse suivie de mœlène, épistaxis, gingivorragie et hématurie avec fièvre à 40°.

L'examen clinique retrouve une splénomégalie avec une petite hépatomégalie.

Les examens biologiques confirment la spoliation sanguine. Le transit oesophagien ne montre pas d'images de varices oesophagiennes.

- L'exploration angiographique confirme la thrombose splénique et mésentérique avec un lacis veineux hépatopète.

- A la suite de la splénoportographie la suspicion d'un hémopéritoine fait porter l'indication opératoire.

- En l'absence d'hémopéritoine la laparotomie n'a pas été suivie d'acte chirurgical curateur ni de biopsie hépatique.

- Deux mois plus tard l'enfant est rehospitalisée pour une nouvelle hématémèse avec mœlène.

- Neuf mois après l'enfant fait son troisième épisode hémorragique qui nécessite une troisième hospitalisation. Après réanimation l'enfant sort contre avis médical. Il fut l'impossible de revoir le malade, l'adresse communiqué par les parents étant faussée.

Il s'agit probablement d'une thrombose primitive de l'enfant, mais en absence d'histologie hépatique et d'acte thérapeutique, on ne peut pas classer définitivement ce dossier.

II/ SYNDROME DE BANTI COMPLIQUE DE THROMBOSE

Dossier N°15 Hp 1970

M.....Mézian...Faiza, originaire de Kabylie est une jeune fille de 16 ans.

Le début de la maladie remonte à l'année 1969 marqué par des épigastralgies type ulcère, traitées médicalement.

En Janvier 1970 première hématomèse grave.

En Juin 1970 deuxième hématomèse de moyenne abondance

Actuellement en Septembre 1970 troisième hématomèse de grande abondance ayant nécessité une réanimation intense.

L'examen clinique retrouve :

- une légère hépatomégalie de consistance dure, de surface lisse.

- une splénomégalie de quatre travers de doigts.

I - EXAMENS BIOLOGIQUES :

- examens hématologiques :

N.R., GR = 2.350.000/mm³

HT = 21,6 %

Tx d'Hb = 13,6

Résistance globulaire = 4,78/2,23

R.D.A. = 0,61 %

Hb A₂ = élevée : thalassémie probable, Hb du père est normale (la mère est décédée)

NB , GB = 10.800 (PN 96% , L 4 %)

N.P = 152.000/mm³

Les données hématologiques montrent une anémie, une hyperleucocytose, une hypoplaquettose et une thalassémie A₂ probable.

- électrophorèse sérique :

- A = 58,25

- ALPHA 1 = 4

- ALPHA 2 = 8

- Béta = 10

- Gamma = 19,75 %

immunoélectrophorèse :

protidémie = 7,50 g %

E.C. : la courbe montre un accroissement des gamma globulines, il n'y a pas de diminution du taux de l'albumine : rapport A/G = 1,39

A.I.E. : on note une augmentation discrète de chacune des trois immunoglobulines. Les alpha 2 ne sont pas augmentées.

- Les fonctions hépatiques :

tx de prothrombine = 85 %

Mac Lagan = 1,4 ml = 10 UV

Bilirubine directe = 0

Bilirubine indirecte = 8,1

S.G.O.T. = 85 UI

On note une hypoprothrombinémie avec légère augmentation des transaminases.

- EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La scintigraphie hépatique montre un foie atrophique, Pas de radioactivité splénique.

- Le transit œsophagien montre la présence de varices-œsophagiennes.

- La splénoportographie montre une thrombose complète du tronc porte.

Une circulation collatérale importante par les veines gastriques courtes et la VCS.

Bonne révascularisation hépatique

- La laparoscopie montre un foie atrophique pâle, surface lisse. Le péritoine pariétal et viscéral sont le siège d'une hypervascularisation. Le ligament rond en particulier est parcouru par d'innombrables petits vaisseaux.

Diagnostic : Il s'agit d'un syndrome de Banti Stade I compliqué de thrombose.

INTERVENTION : pratiquée le 4-11-1970.

L.M.S.C.

L'exploration met en évidence :

- une grosse rate
 - un lobe droit du foie, lisse, atrophique, réduit dans la portion latérale en une mince languette.
 - d'importantes adénopathies mésentériques et splénoportales.
- L'iléoportographie permet de relever les pressions: PP=20mm Hg
PIB = 25 mm Hg (34 cm eau)

Doux clichés d'iléoportographie pris confirment la thrombose portale avec une importante circulation hépatopète. On décide de faire une splénectomie et une G.P.S.

Splénectomie réalisée sans difficultés majeures malgré quelques adhérences serrées à l'endroit de la splénoportographie; par contre la G.P.S fut difficile car sur toute la face postérieure du fundus on trouve des adhérences vasculaires importantes formant un placard entre la racine de la VCS et la face postérieure de l'estomac, cette adhérence est libérée puis on pratique la GPS. Après pylorotomie et pyroplastie on procède à l'anastomose oesogastrique implantant l'oesophage sur la face antérieure de l'estomac et fixant le moignon gastrique au diaphragme.

A la fin de l'intervention la PP = 16 mm Hg, PIB=19,5mm Hg.
Biopsie hépatique, et splénique, ganglionnaire, et pôle supérieur de l'estomac.

Rate : 930 g

LES EXAMENS ANATOMOPATHOLOGIQUES DES PIECES OPERATOIRES :

Foie :

La structure générale est parfaitement conservée, il n'y a pas de sclérose.

Les grands espaces porte montrent une accentuation de la gaine de fibrose autour des canaux biliaires, la veine est très modérément dilatée, l'artère est normale, quelques espaces revêtus, d'endothélium semblent être des lymphatiques dilatés.

Les petits espaces portes sont normaux, les sinusoides sont un peu dilatés mais sans systématisation.

Les veines centro lobulaires sont normales.

Les veines sus hépatiques sont légèrement scléreuses.

Le parenchyme est normal, aspect de pigment, pas de sclérose, pas d'infiltrats.

En somme foie correspond à l'image d'un banti stade I.

Rate : poids = 930 g

Aspect de rate fibro-congestive.

Ganglions :

adénopathies mésentériques.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

Au contrôle le transit oesophagien montre une dilatation de l'oesophage en avant de l'anastomose petit retressissement de la bouche d'anastomose.

Six mois plus tard la malade a fait une petite hématoméso, il s'agit d'un discret reflux gastro-oesophagien. Le transit oesophagien ne montre pas d'images de varices oesophagiennes.

Absence de CVC et d'ascite.

Trois ans après l'intervention la malade n'est plus **ressaigné**, absence de tout signe d'HP. Le développement physique est satisfaisant, la malade est actuellement mariée.

EN RESUME :

Il s'agissait d'une jeune fille de 16 Ans transférée de l'Hopital Maillot pour HP avec hémorragies digestives récidivantes.

L'examen clinique retrouve une anémie, une splénomégalie, et une hépatomégalie.

L'examen biologique montre à l'électrophorèse d'Hb une thalassémie avec anémie, les tests hépatiques sont normaux.

Sur le plan des examens radiologiques on note la présence de varices oesophagiennes; la splénoportographie montre une thrombose portale.

Le traitement chirurgical a consisté en une splénectomie suivie de GPS.

Les suites opératoires sont simples, les varices oesophagiennes ont régressé six mois après l'intervention, Absence d'autres signes d'HP. En trois ans de recul la malade n'avait saigné qu'une fois (reflux gastro-oesophagien discret). Le développement physique, sexuel et psychique est satisfaisant. Actuellement la malade est mariée.

Dossier N°7 Hp 1970

H.....Zohra originaire de Béni-Fougal est une jeune adolescente de 14 ans adressée pour HP avec splénomégalie et CVC type portocave.

On note une notion de consanguinité des parents.

Le début des troubles remonte à l'âge de 9 ans marqué par :

- un mauvais état général et une pâleur des téguments.

Actuellement l'enfant présente :

- une anémie
- une splénomégalie douloureuse, importante

I/ EXAMENS BIOLOGIQUES

- Les examens hématologiques

- NR : GR = 2.900.000/mm³
- NB : GB = 10.600 (P-N = 72%, L = 27%, M = 1%)
- NP = 474.000/mm³

Anémie importante, avec hyperleucocytose.

- l'électrophorèse sérique

A = 61%
alpha I = 3
alpha 2 = 7,75
béta = 14,74
Gamma = 13,50

Les béta sont augmentés, les gamma sont diminuées.

- l'immunoélectrophorèse montre une augmentation des Ig A.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 61%
Mac Logan = 15 UV
Gros = 1,80
Bilirubine directe = 1,3 mg %/°°
Bilirubine indirecte = 5,9 mg %/°°
S.G.O.T. = 50 UI
S.G.P.T. = 19 UI

On note une prothrombinopénie

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit oesophagien ne montre pas de varices.
- La splénoportographie est ininterprétable.

INTERVENTION pratiqué le 31-3-1970

L'HSO transformée en incision type Rio Branco gauche. L'exploration montre de nombreuses adénopathies mésentériques, le foie est augmenté de volume de surface lisse mais contenant de nombreux nodules.

Le pédicule hépatique est d'aspect normal, pas l'hypervascularisation ni de néovaisseaux.

La rate est volumineuse d'aspect granuleux, il existe une nette tendance hémorragique.

Dans un premier temps : prise de pressions. Ce qui est remarquable c'est l'hyperpression considérable dans le territoire mésentérique alors que les mesures de pression intra-hépatiques sont normales, la PIS est sub normale.

Tout se passe comme s'il s'agissait d'une hypertension localisée au territoire mésentérique supérieur. Ceci est confirmé par l'iléoportographie qui montre une thrombose de la veine mésentérique supérieure avec néovaisseaux à ce niveau alors que le tronc porte est d'aspect normal et que 1 cm environ de veine splénique est visible d'aspect normal aussi.

D'ailleurs, lors de la splénectomie ultérieure cette veine splénique apparaît de petit calibre non thrombosée.

En somme tout se passe comme s'il s'agissait d'une HP par thrombose localisée à la VMS. La dissection de cette veine montre sa brièveté et le mauvais aspect de sa paroi. Dans ces conditions on pratique une splénectomie simple ce qui fait tomber la pression mésentérique à 20 et la PIS à 22.

Biopsie hépatique.

Rate : 1 Kg 800.

L'on se pose la question de savoir s'il ne s'agit pas en réalité d'une splénomégalie Algérienne type I associé à une thrombose mésentérique supérieure.

L'iléoportographie montre une thrombose de la VMS, une veine de dérivation type Cruveilhier Baumgarten.

Contrôle anatomopathologique des pièces opératoires

Foie :

La capsule est modérément épaissie avec prolongement non systématisé, un peu dense vers le parenchyme. Plus loin de la surface existe une vraie fibrose annulaire groupant plusieurs lobules en nodules.

L'architecture est dans ces nodules conservée, mais la sclérose portale est assez dense contenant de nombreuses cellules rondes. La sclérose entoure surtout les canaux biliaires, moins les veines qui dans l'ensemble sont peu dilatées dans les grands espaces portes.

Les petits "espaces portes" sont très pathologiques dans 1: plupart on ne distingue que de nombreux néocanalicules biliaires entourés de sclérose qui par endroits contient des lymphocytes en assez grand nombre, les

veinules portes sont rares, lorsqu'elles existent, elles sont petites et entourées de fibrose, on ne voit pas de lymphatiques, les artérioles sont très rares. Les veines centro-lobulaires sont entourées d'un peu de fibrose les veines sus hépatiques sont aussi assez fibreuses.

Les sinusoides sont dans l'ensemble un peu dilatés, il existe une hyperplasie Kupfferienne. Pas de pigments, pas de stéatose, quelques plages avec clarification; il n'y a pas de nodules de régénération

- Histologie de la rate :

La capsule est épaissie. Hyperplasie modérée de la pulpe blanche, la paroi des artères est modérément épaissie. Il existent quelques follicules avec centre clair.

La pulpe rouge est faite de sinus dilatés un peu hyperplasiés et des sinus aplatis entre les cordons en grand nombre, épaissis par une importante fibrose collagène. Les sinus contiennent des hématies en petit nombre, mais il y a aussi des hématies dans les mailles des cordons **jouxtant** des histiocytes et lympho et plasmocytes.

- Le diagnostic : Banti Stade 2 compliqué de thrombose mésentérique supérieure avec Cruveilhier - Baumgarten.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

Au cours des six mois suivants on note une légère hépatomégalie de consistance ferme et une très discrète CVC.

Le bilan biologique montre une anémie avec hyperleucocyte, les transaminases sont élevées.

Une année et demi après l'intervention on note un important retard physique et sexuel, l'anémie est persistante.

Après quatre ans c'est à dire à l'âge de 18 ans absence de tout signe d'HP sauf l'anémie; cependant le retard staturopondéral et sexuel est considérable. L'état général est excellent.

EN RESUME :

Il s'agit d'une jeune adolescente de 14 ans présentant un retard staturopondéral certain adressée pour une splénomégalie avec HP sans syndrome hémorragique, sans ascite mais avec CVC type portocave cliniquement, et biologiquement, pas de signes d'hypersplénisme à part une légère anémie.

La splénoportographie ne montre qu'une opacification splénique.

L'iléoportographie montre qu'il s'agit d'une hyperpression mésentérique supérieure par thrombose de la VMS, probablement consécutive à un Banti stade II.

Quatre ans après splénectomie le malade se porte bien, absence de tout signe d'HP, elle garde un retard physique et sexuel important.

Observation N°3

Dossier N°4 Hp 1967

K..... Rachid est un jeune garçon de 8 ans, originaire de Kabylie.

Le début de la maladie remonte à l'âge de un an marqué d'après les dires des parents par l'apparition d'une masse au niveau de l'hypocondre gauche.

Les antécédents de l'enfant sont marqués par des épisodes d'hémorragies digestives motivant son hospitalisation dans le service de chirurgie infantile.

Actuellement l'examen clinique retrouve :

- une pâleur des conjonctives et des téguments
- une splénomégalie de 4 TDD, de consistance dure
- une hépatomégalie de 2 TDD douloureuse, de surface lisse.
- une ascite
- une CVC

1/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques

NR : GR = 4.200.000/mm³

ND : GD = 16.000 (PN = 86%, L = 12%, M = 2%)

Les examens hématologiques sont incomplets. On note une anémie légère avec une hyperleucocytose.

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit œsophagien montre d'importantes varices œsophagiennes
- Le splénoportographie montre une veine splénique longue et tortueuse, de grosses dérivations hépatopôtes par la veine gastroduodénale. Le foie droit est bien vascularisé mais de façon anarchique. La veine porte est thrombosée partiellement. Reperméabilisation de la bifurcation. Il existe des dérivations par les veines intercostales.
- L'angiographie du tronc coeliaque et de l'artère mésentérique.

Deux cathéters rouges ont été introduits par voie percutanée dans les deux artères fémorales et placés dans les deux artères suscitées.

Au point de vue artériel cet angiogramme révèle une rate énorme mesurant 20 cm dans le sens vertical et 11 cm dans le sens transversal.

L'artère splénique est complètement refoulée par cette rate. Le contraste passe en majorité dans l'artère splénique néanmoins il en passe assez pour pouvoir juger de l'artère hépatique.

L'artère hépatique est quelque peu plus volumineuse que d'ordinaire, mais on ne voit pas ses ramifications lointaines.

Signalons quand même que les branches secondaires de l'artère hépatique amorcent déjà une forme en tire-bouchon. A la phase veineuse la rate est tellement énorme qu'elle stocke tout le contraste et laisse très peu sortir. A une phase tardive la veine mésentérique supérieure se remplit et visualise un peloton veineux qui remplit la veine porte.

- L'angiographie sélective de l'artère mésentérique supérieure.

30 cm ont été injectés uniquement dans l'artère mésentérique supérieure, malheureusement le contraste a été trop diaphragmé pour englober la veine splénique. A la phase veineuse on voit la veine mésentérique supérieure remplir un tronc veineux mais on voit nettement l'existence de multiples collatérales.

EN CONCLUSION:

Au terme de cet examen on peut dire :

- La rate est énorme
- Le tronc porte se remplit
- Il existe des collatérales témoins de l'HP.

INTERVENTION pratiquée le 22-2-1967

LMS.

L'exploration montre une grosse rate couverte par l'épiploon adhérent et fixée à la paroi.

Le foie est lisse de couleur normale, plus petit que la normale.

La vésicule est épaisse non calculuse.

Le cathétérisme iléal permet de noter une PP à 40,5 cm eau, une PIB à 45cm eau.

L'iléoportographie montre comme le montrait la splénoportographie déjà qu'il s'agit d'une thrombose partielle de la veine porte et d'une thrombose reperméabilisée de la bifurcation.

La splénectomie a été assez difficile à cause des adhérences pariétales.

Après splénectomie il y a eu une bonne réduction des pressions : la PP est à 24 cm eau, la PIB est à 32 cm eau.

Biopsie hépatique.

Drain dans la loge splénique.

Fermeture .

Le poids de la rate est de 550 gr.

Le contrôle anatomopathologique des pièces opératoires :

La rate :

Le fragment splénique est le siège d'une splénite assez marquée. Les corpuscules de Malpighi sont effacés, sclérose périartériolaire assez nette. La lumière des sinus est pratiquement oblitérée par une fibrose pulpaire très importante avec prolifération d'éléments d'allure réticulaire.

L'aspect est celui d'une fibroadénite.

Le foie :

Le fragment hépatique est d'aspect sensiblement normal.

Le ganglion :

Le ganglion est modérément augmenté de volume. Il est le siège d'une hyperplasie diffuse associée à une congestion des sinus.

Aspect d'adénite chronique banale.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

En Juillet 1967 le malade est décédé à la suite d'une hémorragie digestive.

EN RESUME :

Il s'agit d'un jeune enfant de 8 ans adressé du service de pédiatrie du Pr. KHATI pour un syndrome d'HP compliqué d'hémorragie digestive.

L'examen clinique trouve une énorme splénomégalie avec une ascite et une CVC importante.

Dans ses antécédents on note de fréquents épisodes d'hémorragies digestives.

Le bilan biologique incomplet ne permet pas de porter un jugement. Le bilan radiologique montre des varices oesophagiennes au transit oesophagien, la splénoportographie fournit des éléments importants: le tronc porte est le siège d'une thrombose partielle avec thrombose de la bifurcation, il existe une revascularisation en aval de cette bifurcation, la distribution du sang portal se fait d'une façon anarchique. Il existe d'importantes dérivations notamment vers les veines gastriques postérieures et les veines oesogastriques. La veine splénique est normale.

L'angiographie montre une artère hépatique de calibre plus que la normale et des artérioles plus au moins thrombosées.

L'intervention révèle une PP à 40,5 cm eau, l'iléoportographie pratiquée confirme les données de la splénoportographie. La splénectomie fut difficile à cause des adhérences.

Les suites immédiates ont été simples.

Le malade est décédé en Juillet 1967 à la suite d'une hémorragie digestive.

Observation N°1

Dossier N°5 Hp 1969

C.....S.M.A. originaire du Titteri, est une jeune fille âgée de 14 ans
On note plusieurs décès dans la fratrie en bas âge.

Le début des troubles remontent à l'enfance marqués par une augmentation du volume de l'abdomen.

Il y a deux ans l'enfant se plaignait de douleurs à l'hypocondre gauche.
Actuellement on retrouve à l'examen clinique:

- une splénomégalie de 5 travers de doigts, douloureuse.
- pas d'hépatomégalie, ni ascite ni CVC.

1/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 3.770.000/mm³

HT = 35,5 %

RD = 2,35 %

HE : 2 normale

NE : GE = 7200 (PN = 70,4, PE = 2, L = 28%)

N.F = 234.000/mm³

On note une anémie, pas d'hypersplénisme.

- Les fonctions hépatiques :

Protides totaux = 72,7 %

I. c Logan = 15 UV

Kanger = 2,2

Bilirubine directe = 1,3

Bilirubine indirecte = 4,7 mg °/°°

Les fonctions hépatiques ne sont pas perturbées

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit œsophagien ne montre pas d'images de varices.

- La splanchnographie permet de mesurer le SIS = 23 cm eau.

Elle montre une veine splénique large et tortueuse sans dérivation, la veine porte est augmentée de volume, non verticillisée, elle se termine par une bifurcation en T on voit mal l'arborisation intra-hépatique.

Drainage du canal thoracique pratiqué le 24-6-1969.

Le drainage du canal thoracique, l'isolement du canal est très facile car il est en avant sur le côté externe de la veine jugulaire. Le canal thoracique a un diamètre de 3 mm mais se distend jusqu'à 5 mm lorsqu'on bloque le passage vers le confluent. Mise "" en dérivation latérale "" d'un petit cathéter. La pression libre est de 15 cm eau.

La pression après obstruction en aval est de 19-20 cm eau.
 Fixation du cathéter après héparinisation: PIS =22 cm eau (elle est prise
 au même temps).

Le drainage en dérivation du canal thoracique ne donne que
 du de lympho de 50 à 100 cm par jour. Cette lympho est par moment clair,
 par moment légèrement teintée par les hématies. (780.000 par mm cube
 d'hématies et 6.600 blancs (100% lymphocytes).

INTERVENTION : pratiquée le I-7-, 1969

M.S. O

Foie légèrement augmenté de volume, son bord inférieur est
 arrondi, la consistance est à peine augmentée, sa surface est lisse, sa colora-
 tion est normale. La vésicule est normale.

Rate très augmentée de volume, libre d'adhérences, de couleur
 roseuse, de consistance dure. Il existe une rate surnuméraire. Le grêle est
 assez turgescant avec dilataion marquée des artérioles.

Les lymphatiques sont nettement visibles.
 Il existe des adénopathies mésentériques. Les lymphatiques du mésentère
 sont aussi un peu dilatés. Le méso est épais. Cathétérisme iléal: PIB=40,
 P =22 cm eau.

Après post hypophyse et Arfonad les pressions sont modifiées:
 P =27, PIB=37 cm eau .

Fluorographie .

La splénectomie est facile. Après clampage de l'artère
 splénique la PP est peu modifiée (26 cm eau).

La perte de sang est minime. A la fin de l'intervention la
 PIB est de 27 cm eau , la PP =22 cm eau.

Bioscopie hépatique, et splénique.

Fermeture

Le poids de la rate est de 1 Kg 620

Contrôle anatomopathologique des pièces opératoires.

Voie:

La capsule est normale

L'architecture générale est normale

Les espaces portes grande et petits ne présentent qu'une seule anomalie ,
 le diamètre des veines portes est nettement augmenté, on ne peut pas
 individualiser de lymphatiques, il n'y a pas de sclérose.

.../...

Les sinusoides ne sont pas dilatés, mais on voit nettement par endroits l'espace de Disse. Les veines centrolobulaires sont normales; ainsi que les veines sus hépatiques.

Le parenchyme est normal, pas de stéatose, pas de pigments. En somme le foie est pratiquement normal.

Rato :

La capsule est normale

La pulpe blanche montre un nombre normal de follicules, leur taille est normale ou bien petite, mais les centres germinatifs sont pratiquement absents, souvent remplacés par une sclérose collagène.

La pulpe rouge montre une légère hyperplasie sinusale. Les cordons sont très scléreux, légèrement épaissis contenant beaucoup de collagène, il y a quelques rares hématies dans les cordons.

LES SUITES OPERATOIRES

Les suites immédiates sont simples. Depuis sa sortie la malade n'a plus été revue.

EN RESUME :

Il s'agit d'une jeune fille âgée de 14 ans hospitalisée pour splénomégalie douloureuse.

Les examens biologiques montrant une anémie sans hypersplénisme, les fonctions hépatiques ne sont pas perturbées. Les examens radiologiques, essentiellement la splénoportographie ne montrent pas de thrombose, pas de varices oesophagiennes. A l'examen anatomopathologique l'aspect du foie est normal. Le drainage lymphatique "en dérivation" montre par l'importance des hématies qu'il s'agit d'une HP avec reflux de sang dans les lymphatiques. L'aspect de la splénoportographie, l'aspect du foie et du grêle sont en faveur d'un syndrome de Banti Stade I, ainsi que le grand nombre de décès dans la fratrie.

Le traitement a consisté en une splénectomie isolée. Les suites post opératoires immédiates sont satisfaisantes. Depuis sa sortie la malade n'a plus été revue, vu l'éloignement de son domicile.

Dossier N°4 Hp 1971

L.....K.....Miriem originaire d'Alger, est une fillette âgée de 9 ans. Dans les antécédents familiaux, on note cinq décès en bas âge dans la fratrie.

Il y a trois ans (âge = 6 ans) l'enfant aurait fait un sub-ictère conjonctival avec une parasitose (ascaridiose).

A l'âge de 8 ans l'enfant fait sa première hémorragie digestive.

Actuellement on retrouve à l'examen :

- une pâleur des téguments
- un abdomen augmenté de volume
- une hépatomégalie de deux travers de doigts de consistance dure, de surf. régulière.
- une énorme splénomégalie de consistance fibreuse
- une CVC porte cave
- une ascite de moyenne abondance
- des micro-adénopathies cervicales et inguinales.
- un hypocratisme digital
- des œdèmes palpébraux

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques .

NR : GR = 2.970.000/mm³

HT = 25,5

Tx d'Hb = 7,5 g/100 ml

RDV = 0,61%

résistance globulaire = 4,78/ 2,54

Hb A₂ normale

Durée de vie des hématies marquées au Fe 59 est de six jours.

For sérique = 135

NE : GD = 2000 (PN = 48 %, L = 50%, M = 4 %)

NE = 56.000 /mm³

Moelle: la moelle est active, hyperplasie réticulaire, aspect très suspect de parasitose.

Splénogramme : absence de parasites.

Les données hématologiques mettent en évidence un syndrome d'hypersplénisme.

- L'électrophorèse sérique :

A = 43

alpha 1 = 6

alpha 2 = 10

bêt. 1 = 11

bêta 2 = 6

Gamma = 24

On note une hypoalbuminémie avec augmentation des gamma-globulines.

- L'immunoélectrophorèse :

protidémie = 74 gr

A.E.C. : augmentation des gamma (17,60 g/l)

A.I.E. = accroissement discret de l'haptoglobine, une forte diminution de la bêta 1 C, une augmentation modérée de chacune des trois immunoglobulines. A noter que l'hémopexine, classiquement très diminuée dans l'émie hémolytique est ici normale.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 61

hee L. gan = 2,7 ml

S.G.O.T. = 100 UV

On note une hypoprothrombinémie avec augmentation des transaminases.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- la scintigraphie hépatique montre une hépatosplénomégalie avec imprégnation de la région vertébrale dorsale.

- le transit œsogastrique ne montre pas d'images de varices.

- la splénoportographie montre une PIS à 35 cm eau,

- la veine splénique est dilatée et sinusoïde, pas de dérivation vers le territoire de la VCS. La veine porte est verticalisée et dilatée, pas de thrombose splénoportale. Il y a visualisation précoce des veines sus hépatiques ce qui laisse envisager une circulation intra hépatique très rapide.

- la coeliacographie : 2 clichés par seconde, un cliché à la fin montre une importante augmentation du calibre de l'artère splénique qui est nettement plus grande que l'artère hépatique commune. L'arborisation intra-hépatique est très fine, visible jusqu'au 4^e ordre. Le retour est nettement visible sur le cliché 8 secondes. Donc accéléré.

- l'artériographie de l'artère mésentérique montre :

une augmentation du calibre de l'artère mésentérique, les ramifications intestinales sont nettement visibles. Le retour veineux se voit au cliché 7 (7") donc accéléré.

- la cavographie de face montre une progression rapide entre les clichés 1 et 2, supérieure à 20 cm/seconde; sur le cliché 6 on voit un retour dans le début des sus-hépatiques (modification respiratoire).

La cavographie de profil ne montre pas de particularités.

La valeur DSHF (débit sanguin hépatique) n'est pas très précise.

Les prélèvements à la veine cubitale n'étaient pas faits rapidement et les comptages étaient faits sur des échantillons non pipetés. Les corrections ultérieures sur les échantillons cubitaux ont permis d'établir le graphique, mais on doit le prendre en considération avec plus ou moins 10% quant à l'épuration et au DSHF qui est de 0,43.

La cléarence est rigoureusement juste.

Conclusion :

De toute façon il s'agit d'une circulation très rapide et d'un DSH nettement augmenté par rapport à la normale (DSHF = 0,29)

Les chiffres normaux : K entre 0,11 et 0,15 , E entre 0,55 et 0,60.

En somme : cette malade présente une HH avec une splénomégalie, une ascite, et une hémorragie digestive. Les examens complémentaires montrent un syndrome d'hypersplénisme, des fonctions hépatiques normales. Les examens radiologiques ne montrent pas d'images de varices œsophagiennes, la splénoportographie ne montre pas de thrombose, le retour veineux est très rapide à la cavographie.

Les examens concordent pour classer cette malade dans les splénomégalies Algériennes type BANTI.

INTERVENTION pratiquée le 5-4-1971

Laparotomie médiane dépassant à gauche l'ombilic .

L'exploration : très grosse rate, très gros ganglions au niveau du pédicule hépatique et rétro-pancréatique, très gros ganglions de stase au niveau du mésentère. Le foie est d'aspect de taille de forme et de coloration parfaitement normales.

Il faut uniquement noter que le bord antérieur est moussu.

Dissection dénudation d'une veine mésentérique. Mise en place d'un cathéter pour prise des pressions :

prise de pressions simples : PP = 17,5 , FIB = 42 cm eau

après post hypophyse : PP = 20 , FIB = 43 cm eau (1" après)

PP = 20, FIB = 45 cm eau (3" après)

après arfonad PP = 20, FIB = 44 (30" après)

PP = 17, FIB = 42 (3" après)

La splénectomie est relativement facile .Rate = 950 g

L'iléoportographie : clichés de mauvaise qualité.

A noter qu'au cours de la splénectomie il n'a pas été possible de percevoir les pulsations de l'artère splénique.

Le foie est d'apparence normal, Biopsie.

Fermeture de la paroi en un plan sur antibiotique et drain dans la loge splénique.

Contrôle anatomopathologique des pièces opératoires :

Foie :

- la capsule est normale avec quelques travées grêles qui partent vers le parenchyme sans se joindre. Il existe une accentuation de la fibrose autour des espaces portes et à un moindre degré autour des veines sus-hépatiques, mais dans l'ensemble la structure générale est très conservée.

- les grands espaces portes comportent un peu de sclérose et des cellules inflammatoires, on distingue une ou deux grosses veinules portes, des artérioles de grand et petit calibre et des canaux biliaires d'un calibre réduit.

Les petits espaces portes: les canaux biliaires paraissent totalement étouffés par les tissus voisins, veinules et artérioles sont normales

- les sinusoides sont dilatés sans systématisation
- les hépatocytes paraissent normaux. Pas de pigments pas de stéatose pas de nodules de régénération
- les veines centro-lobulaires sont normales
- les veines sus hépatiques sont engainées de fibrose

En somme : foie de fibrose très discrète avec infiltrats inflammatoires, et troubles hémodynamiques.

Histologie de la rate :

- pulpe blanche : nette hypoplasie en taille et en nombre des follicules, les artérioles sont très modérément épaissies
- pulpe rouge : les cordons sont épais contiennent de nombreux fibrocytes et des réticulocytes.
- les sinus sont souvent gorgés de sang, par contre seulement par endroits on voit des hématies dans les cordons

Ganglions :

très gros ganglions au niveau du pédicule hépatique, mésentérique rétro-pancréatique.

Au cours des trois jours suivant l'intervention la malade fait des accès hyperthermiques 42°2, avec agitation, soif polypnée et tachycardie.

Defervescence de la température après traitement à la nivaquine.

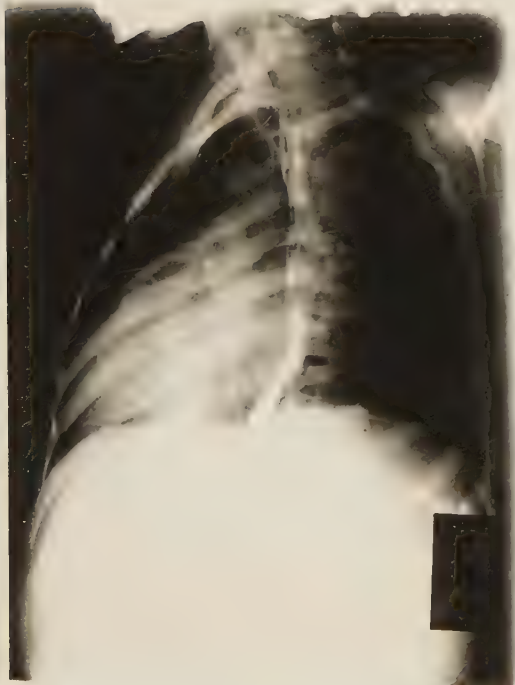
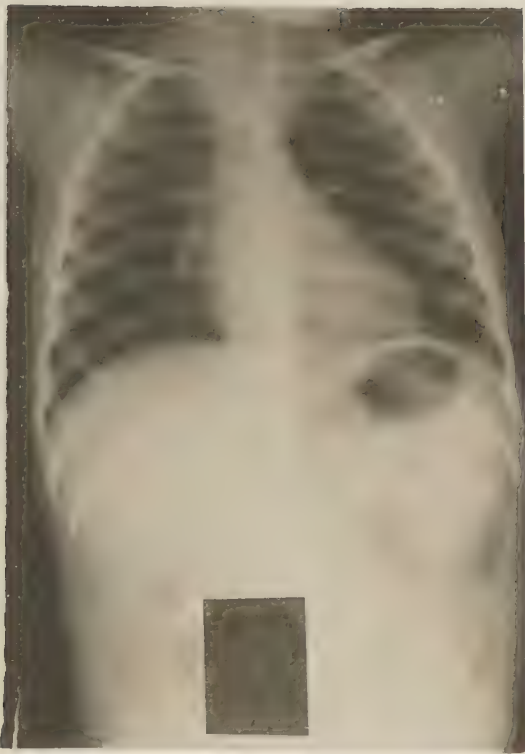
L'état général de la malade ne s'améliorant pas tout à fait (anémie, fébricule) on recherche un abcès sous phrénique. La malade a été transférée ensuite en pédiatrie.

EN RESUME :

Il s'agit d'une enfant de 9 ans atteinte d'un syndrome de Banti au stade I avec un foie normal. Le traitement a consisté en une splénectomie simple.

Dans les suites opératoires la malade fait un accès fébrile, traité à la nivaquine et fut transférée en pédiatrie.

La malade ne répond pas aux convocations depuis sa sortie.



Téléthorax : Le cœur est gros par augmentation du débit cardiaque et augmentation de la masse sanguine.

Crâne : pas de signes de thalassémie.

Transit gastro-duodénal :

Oesophage: les plis au niveau des 2/3 supérieures sont parfaitement normaux, le bas oesophage est un peu trop rempli mais on ne voit pas de varices oesophagiennes.



La splénoportographie montre sur ces trois clichés une progression rapide du produit opaque, la veine splénique et la veine porte ont de gros diamètres, il existe un reflux sous capsulaire splénique montrant la taille de la rate.



L'artériographie du tronc coeliaque : on note sur ces deux clichés surtout le diamètre important de la veine splénique qui est nettement plus important que l'artère hépatique commune. L'artère stomachique est de petit calibre.



L'ARTERIOGRAPHIE DE L'ARTERE MESENTERIQUE
SUPERIEURE.

L'artère mésentérique supérieure présente un très gros calibre, même le calibre des artères jéjunales et iléales sont supérieures à la normale l'intestin est refoulé vers la droite, par l'importance de la splénomégalie.

Sur le deuxième cliché : les branches intestinales étant de gros calibre peuvent être suivies à grande distance du tronc de l'artère mésentérique supérieure.



AVOGRAPHIE :

Le cœlum est normal sous la pression, il existe un reflux dans les veines sus-hépatiques.



L'ILEOPORTOGRAPHIE

Elle montre que la veine mésentérique supérieure est de gros calibre, il existe un reflux dans la veine splénique car l'examen était effectué après splénectomie.

Observation N° 3

Dossier N°6 Hp 1970

A Khedidja originaire du Titteri, est une jeune fille de 16 ans transférée du service d'hématologie pour HP avec splénomégalie.

On note une notion de consanguinité.

Le début de la maladie remonte à une année marqué essentiellement par des douleurs de l'hypocondre gauche avec diarrhées.

Actuellement l'examen montre :

- une splénomégalie
- un subictère conjonctival
- une anémie avec fièvre
- une ascite
- une aménorrhée avec retard du développement sexuel
- une surdité bilatérale
- un retard staturopondéral considérable

I/EXAMENS BIOLOGIQUES-:

- Les examens hématologiques :

NR,GR =3.760.000/mm³

HT =39%

For sérique = 28

Tx d'Hb = 10,2 gr/l

Hb A2 normale

RDV = 0,58

NB :GB =5600 (PN =76,PB = 1, L =22, M = 1%)

NF = 120.000/mm³

On note une anémie,une leucopénie et une hypoploquettose.Etat Sidéroprive

- L'électrophorèse sérique :

α_1 = 33

α_2 = 5,7

α_3 = 11,4

béta 1 = 17,1

béta 2 = 7,1

Gamma = 25,7%

hypalbuminémie avec augmentation des béta 1 et des gamma.

- L'immunoélectrophèse :

protidémie : 74 gr

A.E.C. : le taux des gamma a diminué depuis le dernier examen (15,55 g/l)

A.I.E. : les perturbations des immunoglobulines sont nettes,les trois immunoglobulines sont augmentées.Toute fois si l'Ig M est toujours fortement accrue, l'Ig G et A sont moins augmentées.

Tx de prothrombine = 84%
 Mac Lagan = 3 UV
 Bilirubine directe = 0,7
 Bilirubine indirecte = 4,9

les fonctions hépatiques ne sont pas perturbées.

EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- le transit oesophagien ne montre pas d'images de varices.

En résumé : HP avec splénomégalie chez une jeune fille de 16 ans. Les examens biologiques montrent un syndrome d'hypersplénisme, pas de perturbation des fonctions hépatiques. La splénoportographie est ratée.

Les examens électrophorétiques et immunoelectrophorétique montrent une hypoalbuminémie et une augmentation des bêta et des gamma, les immunoglobulines sont élevées.

INTERVENTION : pratiquée le 1-4-1970

LNSO, l'exploration montre un foie d'aspect normal, la rate est augmentée de volume, présence d'adénopathies mésentériques, discrète dilatation grêle.

Mise en place des prises de pression au telco : PP=10mm Hg 14cm eau = 20mm Hg (27-30cm eau) Le test d'hyperpression est positif. Après compression du tronc porte, il y a rapide montée et égalisation à 60 mm Hg.

La splénectomie est difficile à cause d'un placard de sclérose dû à la splénoportographie. Cette sclérose englobe la queue du pancréas que l'on est obligé de réséquer.

Iléoportographie : montre une veine splénique et une veine porte dilatées perméables, pas de collatérales, arborisation intra-hépatique normale.

Après l'intervention la PP est à 17 cm eau.

- Biopsie hépatique.
- Rate : 450 gr

Contrôle anatomopathologique des pièces opératoires

- Foie - Rate - Ganglions

EXAMENS ANATOMO-PATHOLOGIQUES :

foie : La capsule est très épaissie soulignée par une bande continue de lymphocytes. La sclérose est peu dense et très vascularisée.

L'architecture est perturbée par d'importants infiltrats lymphocytaires entourant surtout les grands, mais aussi les petits espaces portes, les infiltrats sont accompagnés de fibrocytes et de minces bandes collagènes. Les grands espaces portes sont assez scléreux entourés de lymphocytes tout autour, les canaux biliaires sont engainés dans une fibrose dense les veines dilatées minces, les artérioles épaissies.

Les petits espaces porte contiennent tous les éléments mais là aussi il existe une sclérose peri-candalaire et un manchon lymphocytaire.

Les sinusoides sont assez dilatés près de la capsule; à distance l'état est normal, variable d'un endroit à l'autre sans systématisation.

Les veines centro-lobulaires sont fines mais bourrées d'hématies, ainsi que les sinusoides à leur proximité.

Le parenchyme montre quelques infiltrats lymphocytaires, pas de mélanocytes, pas de stéatose, pas d'anomalies cellulaires. Il n'y a pas de nodules de régénération.

- Histologie de la rate :

La capsule est peu épaisse, **travées normales**, pas d'hypoplasie de la pulpe blanche. Les artérioles folliculaires d'aspect normal. Le centre est clair, peu important, couronne lymphocytaire importante. Très nombreuses artérioles dans la pulpe rouge. Les sinus ne paraissent pas hyperplasiques il n'y a nulle part des mastocytes, ni des pigments, pas de nodules de **Gandy-Gamna**.

SUITES OPERATOIRES:

Les suites immédiates sont simples .

Cinq mois plus tard, la malade ne présentait aucun signe d'HP.

Dix mois après l'intervention on note un important retard dans le développement physique et sexuel, par ailleurs pas de signes d'HP, présence d'une anémie clinique avec vertiges.

Un an après l'intervention il y a eu apparition des menstruations, le développement physique est satisfaisant, on note l'absence de tout signe d'HP.

Trois ans après splénectomie: très bon état général, pas de signes d'HP. Le bilan biologique: des tests hématologiques sub normaux, des fonctions hépatiques perturbées (augmentation des transaminases), les perturbations électrocardiographiques et immunoélectrophorétiques sont inchangées. Le transit oesophagien montre pas d'images de varices.

RÉSUMÉ :

Il s'agit d'une jeune fille de 16 ans atteinte d'un syndrome de Budd-Chiari au stade II, sans thrombose. Trois ans après splénectomie isolée les résultats sont très satisfaisants.

Observation N° 4

Dossier N°20 Hp 1971

A.....Aïch jeune fille de 14 ans, originaire du Titteri. Elle est adressée du service de pédiatrie pour un syndrome d'HP avec une hétérospénomégalie.

Le début de la maladie remonte à 2 mois marqué par un syndrome douloureux abdominal avec troubles du transit et vomissements.

L'examen clinique actuel retrouve une hépatomégalie de deux travers de doigts de surface lisse régulière et de consistance ferme.

- une splénomégalie de trois travers de doigts ;
- le reste de l'examen est normal.

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :- Les examens hématologiques :NR : GR = 2.800.000/mm³

HT = 25 %

Tx d 'Hb = 6,5 gr

Fer sérique = 50

- Durée de vie des hématies est de 30,6 jours

La masse sanguine chez cette malade est très augmentée (15% du poids corporel) indiquant une stase splénique importante. Il existe une sidéropénie assez marquée. La séquestration splénique est modérée, le rapport rate/coeur restant inférieur à 1,4.

Le Turn over plasmatique est très accéléré : 13' au lieu de 60 à 120 .

Hb A₂ est à un taux normal

Myelogramme : moelle active, pas de cellules malignes, il y a une hyperplasie de la lignée rouge.

ND : (PN = 38%, L = 60%, H = 2%)

Les résultats hématologiques sont en faveur d'un syndrome d'hypersplénisme.

- L'électrophorèse sérique :

A = 50 gr%

alpha I = 3

alpha 2 = 7

Béta = 15

Gamma = 25 %

On note une hypoalbuminémie avec une nette augmentation des gamma globulines.

- L'immunoélectrophorèse montre une très nette augmentation de l'orosomucoïde et de l'alpha I A. L'haptoglobuline est sensiblement normale, l'hémopexine et la bêta I C sont augmentées. Forte augmentation des Ig A et surtout des Ig G.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 53 %

La clairance de la BSP : 15' après 50%
40' après 15%

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit œsophagien ne montre pas d'images de varices.
- La splénoportographie confirme l'HP à 29 cm eau. Par ailleurs elle ne montre pas de thrombose, l'exa splénoportal est libre, il n'y a pas de dérivation, les dimensions du tronc porte sont normales, la veine splénique est de calibre normal. L'image hépatique est évocatrice d'une stase hépatique ou sus hépatique.
- La cavographie est normale.

En somme il s'agit d'une hypertension portale avec hépatosplénomégalie. Biologiquement il existe un syndrome d'hypersplénisme, les fonctions hépatiques ne sont pas complètement explorées pour pouvoir tirer des déductions. Les examens radiologiques essentiellement la splénoportographie ne montrent pas d'images de thrombose, ni de dérivation, cependant on note une stase hépatique.

La cavographie est normale.

Il s'agit probablement d'un syndrome de Banti.

La malade n'a pas été opérée. Elle n'a plus été revue, vu l'éloignement de son domicile.

Dossier N°5 Hp 1971

B,.....Habiba originaire de Constantine est une fillette âgée de 4 ans.

Elle est transférée du service de pédiatrie pour HP avec hépatosplénomégalie.

L'histoire de la maladie remonte à l'âge de 3 ans marquée par un ballonnement abdominal et une hémorragie digestive: hémotémèse suivie de mœlène.

Actuellement la symptomatologie clinique est dominée par la présence d'une hépatomégalie de quatre travers de doigts de consistance ferme, de surface régulière, et d'une énorme splénomégalie avec anémie et mœlène.

I/EXAMENS BIOLOGIQUES

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 2.470.000/mm³

HT = 33%

For sérique = 70

RDA = 2,19 %

ND : GB = 7000 (FN = 42%, PE = 1%, L = 51%, M = 6%)

NP : 72.000/mm³

Moelle : active, hyperplasie de la lignée érythrocytaire, absence de parasites.

Anémie hémolytique probable.

Les résultats des examens biologiques sont en faveur d'un syndrome d'hypermélanisme.

- L'électrophorèse sérique.

A = 41 %

Alpha 1 = 3

Alpha 2 = 7

béta 1 = 7

béta 2 = 3

Gamma = 37%

On note une hypoalbuminémie et une forte augmentation des gamma.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 80%

Mac Lagan = 6,9 ou 43 UV

Hanger = négatif

Bilirubine directe = 1,20 mg %/100

Bilirubine indirecte = 6 mg %/100

S.G.P.T. = 30 UV

Il y a une augmentation des gamma

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES



- La scintigraphie montre une hépatosplénomégalie minime
- Le transit oesophagien ne montre pas d'images de varices.
- La splénoportographie :

PP = 26 cm oeu

L'axe splénoportal est normal, pas de reflux, pas de circulation de dérivation, le temps hépatographique est normal.

- L'urographie intra veineuse est normale.

En somme : hépatosplénomégalie chez un enfant de quatre ans admise pour hémorragie digestive, sans ascite ni CVC ni ictère. Les examens biologiques montrent un syndrome d'hypersplénisme avec augmentation des gamma et du test de Mae Lagan. La splénoportographie est normale, pas de varices oesophagiennes, légère stase au temps hépatographique. Il s'agit d'un syndrome de Banti avec HP modérée (PP = 26 cm oeu).

Intervention pratiquée le 27-4-1971

L.H.S.C.

Foie d'aspect normal, grosse rate peu adhérente aux organes avoisinants. Par ailleurs, au niveau du mésentère, les veines sont légèrement dilatées. Il existe un véritable **semis** de ganglions dont quelques uns sont monstrueux.

Découverte d'une veine iléale et mise en place d'un cathéter dans le lit portal.

PP = 16 cm oeu

On amorce une splénectomie par une ouverture du ligament gastro-splénique.

La Splénectomie a été facile.

Deuxième iléoportographie, la première étant ratée. Ce deuxième examen montre une distribution portale identique à celle de la splénoportographie.

Après splénectomie la PP reste inchangée.

Biopsie ganglionnaire.

Fermeture.

Contrôle anatomopathologique des pièces opératoires

- Ganglions : importante stase circulatoire avec de nombreuses hématies on ne voit pratiquement pas de lymphatiques, grosse hyperplasie folliculaire avec image de stase vasculaire.

FOIE :

La capsule n'est pas épaissie

Les lobules : architecture générale bien conservée on voit parfaitement les veines centro-lobulaires, les grands et les petits espaces portes.

Autour de certains espaces portes existe cependant une assez importante sclérose qui par endroit s'enfonce dans le parenchyme sans que ces prolongements aboutissent à circonscrire des fragments de parenchyme hépatique.

Les grands espaces portes : les éléments qui les composent sont engainés dans une importante sclérose contenant très peu de cellules et entourant de façon égale l'artériole, les canaux biliaires, les veines et les lymphatiques. Seules les veines sont dilatées avec de nombreuses hématies et à un degré bien moindre deux espaces portes sont le siège d'une sclérose infiltrée, par d'assez nombreux lymphocytes et histiocytes.

Les petits espaces portes : on retrouve encore une sclérose pauci-cellulaire centrée par une veine dilatée. Les artérioles sont petites ainsi que les canaux biliaires solidement engainés par la fibrose, on ne peut pas avec certitude affirmer la présence de lymphatiques dilatés.

Sclérose portale se prolongeant très peu vers le parenchyme

Infiltration inflammatoire lymphocytaire à deux endroits au niveau de la sclérose.

Pas d'infiltrats inflammatoires dans le parenchyme.

Les sinusoides uniformément dilatés aussi bien à côté des espaces portes qu'à proximité des veines centro-lobulaires. Pas d'hypoplasie. Kupfferienne notable. A l'intérieur de la plupart des sinusoides, on voit des hématies en assez grand nombre.

Les veines centro-lobulaires présentent une petite gaine de sclérose.

Les veines sus hépatiques : il en existe une assez grosse entourée d'une gaine fibreuse assez épaissie.

Les cellules hépatiques : la coloration est normale près des espaces portes et légèrement moins bonne vers le centre des lobules. Il n'y a nulle part de stéatose, pas de pigments biliaires, mais certaines cellules surtout à proximité des veines centro-lobulaires sont décolorées et leurs noyaux ne sont pas très visibles, pas de nodules de régénération.

- Histologie de la Rate :

La capsule est très peu épaissie, mais en dessous se trouvent des nombreux sinus pleins de sang, donnant l'impression d'une hémorragie sous capsulaire, sous faible grossissement. Hyperplasie en nombre de la pulpe blanche.

Certains follicules possèdent un centre clair germinatif, mais la plupart sont remplacés par un tissu conjonctif dense, dans tout leur centre et il n'existe qu'une petite couronne lymphocytaire, les follicules sont plus petits que normalement.

L'artère folliculaire présente un petit manchon scléreux, mais souvent elles contiennent un grand nombre de globules rouges, ce qui est peu usuel.

La pulpe rouge est composée de sinus en grand nombre gorgés de sang.

Cordons avec nette hyperplasie histiocyttaire, dans lesquels uniquement ça et là on voit des globules rouges. Présence de pigments en grand nombre les artérioles sont petites, en nombre à peu près normal, sans manchon scléreux, la trame trabéculaire est légèrement accentuée. Pas de Gandy-Gamna.

LES SUITES OPERATOIRES

Dès l'extubation l'enfant avait présenté un tirage. Après réanimation intense l'état de l'enfant s'améliore progressivement.

Quelques heures après, agitation et polypnée avec tirage persistant et une température à 39°.

La trachéotomie décidée. Dès l'injection de la xylocaïne à 0,5% l'enfant fait un choc et un arrêt cardiaque, suivi de décès.

EN RESUME

Il s'agit d'un enfant âgé de quatre ans atteint d'un syndrome de Banti stade II avec HP modérée. Après splénectomie l'enfant meurt par accident d'anesthésie.

Dossier N°6 Hp 1968

G..... Mourad originaire d'Alger, est un enfant de 10 ans, transféré du service de pédiatrie pour HP avec splénomégalie.

En 1965 le malade est traité à l'Hopital El-Kettar pour tuberculose pulmonaire.

En 1966 il est hospitalisé en pédiatrie où l'on découvre une hépatosplénomégalie.

En 1967 l'enfant est réadmis dans un service de pédiatrie, il présentait en plus de l'hépatosplénomégalie une importante ascite. Il est alors transféré dans le service de chirurgie pour exploration et traitement.

L'examen clinique à l'entrée retrouve :

- Une importante distention abdominale due à la présence de l'épanchement ascitique.

- Una CVC type portocave

- Une énorme splénomégalie

1°) - EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques

NR , GR = 2.010.000 /mm³

$$HT = 17,5 \%$$

ND, GB = 2600 (PN = 34%, FE = 8%, L = 54%, M = 4%)

On note une anémie importante avec leucopénie et lymphocy-
tose.

- Les fonctions hépatiques :

Protides totaux = 60,5 gr/l

Tx de prothrombino = 61 s

Mac Lagan = 45 UV

Hanger = +

Bilirubine directe = 9,7

Bilirubine indirecte = 1,7 mg^o/°°

Les fonctions hépatiques sont perturbées.

2°) - EXAMENS RADIOLOGIQUES :

La cartographie hépatique montre un foie petit atrophique avec une importante radioactivité splénique.

- Le transit oesogastrique montre la présence d'images de varices oesophagiennes.

- La splénoportographie pratiquée en 1967 montre :

Un axe splénoportal libre et dilaté

une verticalisation du tronc porte

deux dérivations porto-caves vers la VCS et VMS alimentant les varices oesophagiennes et cardio-tuberositaire l'arborisation intra hépatique est assez pauvre.

La coeliacographie pratiquée en 1968 sur laquelle on arrive pas à voir d'une façon nette la vascularisation du foie, étant donné que tout le contraste va dans cette énorme rate.

- L'artériographie de l'artère hépatique :
Le cathéter a pu être placé d'une manière sélective dans le tronc de l'artère hépatique, cet angiogramme montre que l'artère hépatique est quelque peu augmentée de diamètre; les branches de divisions périphériques sont très nettement visibles jusqu'à la périphérie d'un foie qui est petit. Signalons que l'artère hépatique propre naît très tôt par bifurcation précocée de l'artère hépatique commune.

- La splénoportographie pratiquée en 1968 :
Sur cet angiogramme on note le remplissage de varices gastriques et probablement œsophagiennes par l'intermédiaire de la VCS et de veines partant directement du hile de la rate. Il existe un reflux dans la veine mésentérique. Le tronc porte est quelque peu verticalisé et les branches de divisions sont nettement visibles. Là encore on constate que le foie est petit.

En somme il s'agit d'une HP avec une splénomégalie importante et ascite, le foie est probablement cirrhotique, le tronc porte est libre, présence de varices œsophagiennes à la splénoportographie.

INTERVENTION : pratiquée le 18-3-1968

MSO prolongée vers le bas à gauche de l'ombilic.

L'exploration montre une énorme rate, le foie est très atrophique, cirrhotique; le lobe gauche est réduit, contenant de gros nodules.

Insudation d'une veine iléale : PP = 42 cm eau, PIB = 68 cm eau.

La post hypophyse et arfonad ne réduisant pas l'HP.

La splénectomie est relativement facile malgré la taille; la PP baisse à 32 cm eau.

Libération difficile de la VS noyée dans une gangue scléreuse. Assez facile libération de la veine rénale qui est cependant trop courte pour une terminolaterale.

La PP a baissé à 24 cm eau mais l'anastomose ne doit pas avoir un gros débit car elle est partiellement comprimée par l'estomac.

L'iléoportographie injecte bien la veine splénique; mais on ne voit pas l'anastomose. Biopsie hépatique, et ganglionnaire.
Cancer sous diaphragmatique dans la loge splénique.

CONTROLE ANATOMOPATHOLOGIQUE DES PIECES OPERATOIRES :

FOIE :

Fibrose intense, le parenchyme hépatique est le siège d'une fibrose portale ébauchant une forme annulaire qui n'est pas encore complète. Trévées de fibrose dense infiltrés de cellules avec quelques néocanalicules.

Les espaces portes y sont déformés. Pas d'atteintes hépatocytaires. Congestion des sinusoides.

RATE :

Poids = 1 Kg 800

Hyperplasie lymphatique et réticulaire.

GANGLION :

Modérément augmenté de volume, il est le siège d'une hyperplasie lymphoïde et réticulaire, les sinus y sont nettement dilatés.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites opératoires sont simples.

Un mois après le malade est réadmis pour hématomésos suivies de moelénas. Le malade fut réanimé correctement, cinq jours après sa deuxième hospitalisation tout rentre dans l'ordre. Sept mois après l'intervention le malade est réadmis la troisième fois pour hémorragie digestive. Toute indication chirurgicale est refusée par les parents, l'enfant, sort contre avis médical.

EN RESUME :

Il s'agit d'un enfant de 10 ans atteint d'un syndrome de Banti au stade II, compliqué d'hémorragies digestives par rupture de varices œsophagiennes, le foie est cirrhotique. Une splénectomie suivie d'ASR termino-terminale fait baisser la PP (42-24 cm eau). Le malade continue à saigner un mois après l'intervention. Les parents refusent toute nouvelle intervention chirurgicale; l'enfant sort contre avis médical. Il habite en France depuis cinq ans.

Dossier N°2 Hp 1968

B..... Aïssu, jeune adolescent de 16 ans, originaire de Sétif.

Le début de la maladie remonte à l'âge de 8 ans marqué par l'apparition d'une splénomégalie

Actuellement le malade est hospitalisé à la suite d'une hémorragie digestive type hématomèse suivie de mœlène.

L'examen clinique retrouve :

- un retard staturopondéral
- un abdomen augmenté de volume
- une CVC type cave cave
- une ascite
- une splénomégalie type II
- le foie est non perçu

1/ EXAMENS BIOLOGIQUES : ont permis de noter une pancytopénie due à l'hypersplénisme.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La scintigraphie montre un foie petit d'imprégnation homogène, avec une grosse rate radioactive.
- La splénoportographie montre très tôt, dès les premiers films que par l'intermédiaire de veines partant du hile splénique, on remplit d'importantes varices gastriques. Plus tard par l'intermédiaire de la VCS d'autres varices gastriques se remplissent, et un peu plus tardivement on remplit des varices œsophagiennes; il existe un reflux dans le mésentérique.

Le tronc porte est verticalisée, le foie est petit.

- La Coeliocographie :

Elle montre une grosse artère hépatique, et une vascularisation de cirrhose.

INTERVENTION pratiqué le 22-11-1967

Incision type Rio-Branco

A l'ouverture du péritoine il n'y a pas d'ascite, mais il existe une très grosse infiltration œdémateuse de tous les méses. Le foie est petit, granuleux, cirrhotique.

On commence par la découverte de l'artère splénique qui est très difficile dans une zone pancréatique œdématisée et très hémorragique. On y arrive cependant. Libération d'une énorme rate (1kg 500) avec pédicule très étalé. Hémostase, splénectomie.

Découverte de la veine rénale.

Une pancréatectomie gauche partielle avec suture du moignon pancréatique va permettre l'abaissement de la veine splénique vers la veine rénale gauche.

Anastomose spléno-rénale par surjet de Bilelock.

Anastomose étanche qui semble fonctionner.

Biopsie hépatique et fermeture .

Contrôle histologique des pièces opératoires :

Foie :

au niveau du fragment hépatique examiné, sclérose périlobulaire en bandes peu épaisses. Il s'agit d'une fibrose collagène dense, discrètement infiltrée d'éléments inflammatoires.

Pratiquement pas de néocanalicules biliaires. L'ectasie veineuse est très marquée, pas d'altérations hépatocytaires mais congestion sinusale modérée et dilatation des veines sus-hépatiques particulièrement importantes.

Rate :

On note un épaississement fibreux de la capsule avec accentuation des travées. Les corpuscules de Kulpighi sont encore reconnaissables mais semblent diminués en nombre et en volume. A leur contact discrète fibrohyalinose périartériolaire. Au niveau de la pulpe rouge réticulofibrose des cordons de Billroth avec diminution du diamètre des sinus. Par place quelques foyers d'infarcissement hémorragique récent ou plus ancien comme en atteste la présence de dépôts de pigment hématique parfois imprégné de calcaire et au sein de foyers fibreux. L'aspect correspondrait plus à un stade II qu'à un stade III de Banti.

Il semble exister un certain asynchronisme entre l'état de la rate et la cirrhose hépatique déjà constituée.

L'importance de la congestion au niveau du foie et sa localisation aux veines sus-hépatiques doit être aussi soulignée.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

Le malade est décédé à la suite d'une hémorragie consécutive à un traumatisme, d'après les dires des parents en 1969 dans l'année qui a suivi l'intervention.

EN RESUME :

Il s'agit d'un jeune adolescent de 16 ans porteur d'une splénomégalie évoluant depuis 10 ans. Il est hospitalisé en 1967 à la suite d'une hémorragie digestive.

L'examen clinique permet de noter des signes d'HP : splénomégalie, ascite CVC, un foie non perçu, avec un retard staturopondéral.

La splénoportographie met en évidence une grosse circulation collatérale par la VCS, début de reflux mésentérique ; veine splénique moyennement dilatée, veine porte verticalisée.

Les artériographies montrent une artère hépatique très dilatée. Aspect artériel de cirrhose.

L'histologie confirme la cirrhose.

Une splénectomie avec ASR est pratiquée, dont les suites ont été simples.

Le malade est décédé en 1969 d'une hémorragie.

En somme : HP avec splénomégalie et foie cirrhotique d'étiologie inconnue (semblent correspondre à un syndrome de Banti stade III).

Observation N°9

Dossier N°10 Hp 1970

S.....Rosa fillette âgée de 14, originaire de Kabylie, transférée du service de pédiatrie pour H.P.

Le début de la maladie remonte à l'âge de 13 ans marqué par des accès fébriles accompagnant les douleurs abdominales.

Actuellement la symptomatologie fonctionnelle est dominée par un sub-ictère conjonctival, une pâleur des téguments, un ballonnement abdominal et une fièvre à 38°.

L'examen clinique met en évidence :

- une splénomégalie de surface lisse
- une hépatomégalie de trois travers de doigts
- une CVC thoracique et abdominale
- une ascite d'abondance modérée

I/ EXAMENS BIOLOGIQUE

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 4.10.000/mm³

NB : GB = 1200 (PN = 50%, L=47%, M = 3%)

NP : 44.000/mm³

Moelle active, aucune atypie cytologique

Hb A2 est normale

au total on note une légère anémie avec leucopénie et hypoplaquettose.

- l'électrophorèse sérique :

α₁ = 5%

α₂ = 3,5%

α₃ = 6%

β = 9,5%

Gamma = 22%

Hypalbuminémie avec hyper gamma globulinémie.

- L'immunoélectrophorèse montre une forte diminution de la β₂ C et une diminution de l'Ig A, une augmentation rapide de l'Ig G.

Ces deux dernières perturbations sont de type Kala-Azar mais leur amplitude est très discrète par rapport à ce qu'on observe généralement dans cette affection.

- Le test de Sia est légèrement positif, et la recherche d'anticorps Leishmaniens par diffusion sur gélose s'est avérée négative.

En somme, ces résultats sont peu en faveur d'un Kala-Azar.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 61 %
 Mac Lagan = 28 UV
 Bilirubine totale = 21 mg/l
 S.G.P.T. = 48
 S.G.O.T. = 26

Les tests hépatiques sont perturbés.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- Le transit oesophagien ne montre pas d'images de varices
- La splénoportographie montre une verticalisation légère du tronc porte, son diamètre est de 15 mm, l'arborisation intra-hépatique est non anarchique mais pauvre.

INTERVENTION pratiqué le 2-10-1970

LMSO prolongée vers le bas ultérieurement.

L'exploration montre une énorme rate, le foie est modérément diminué de volume, dur, de surface irrégulière, présence de petits nodules. Importantes adénopathies mésentériques, importantes dilatations artériolaires du grêle.

Le cathétérisme iléal : PP = 27,5 mm Hg, PDE = 35 mm Hg.

Le gradient PDE, PP est de 10,2 cm'eau.

L'iléoportographie montre un tronc porte libre, verticalisé, l'arborisation intra hépatique est trop belle.

Splénectomie relativement facile malgré la taille, le poids est de 2Kg 650. Les pressions restent inchangées.

Fermeture après biopsie hépatique.

Contrôle anatomopathologique des pièces opératoires.

Foie :

Le parenchyme hépatique est découpé par une sclérose annulaire. Nodules de petites taille désorganisés, possédant rarement une veine centrolobulaire. Il s'agit d'une cirrhose.

Rate :

Poids = 2 Kg 650

Ganglion :

Adénopathies mésentériques et du hilo splénique ont conservé une architecture histologique normale. On y observe une congestion vasculaire banale.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites opératoires immédiates sont simples. Il persiste un sub ictère conjonctival avec une lame d'ascite.

EN RESUME :

Enfant âgé de 14 ans, souffre depuis une année d'accès fébriles accompagnés de sub ictère conjonctival et de balonnement abdominal.

A son admission l'examen clinique montre :

- une hépatomégalie de trois travers de doigts de consistance dure et de surface irrégulière.
- une lame d'ascite.
- une CVC basi thoracique
- une énorme splénomégalie

Les données biologiques sont en faveur d'un syndrome d'hypersplénisme; les fonctions hépatiques sont perturbées. L'immunoelectrophorèse montre une augmentation des Ig M et des Ig G, les bêta I C et l'Ig A sont diminués. La splénoportographie et la lecture histologique du fragment hépatique confirment la cirrhose hépatique. L'iléoportographie per opératoire met en évidence une hyperpression portale et iléale bloquée.

Toutes ces données nous permettent de classer cette maladie comme un syndrome de Banti au Stade III.

Après splénectomie les pressions restent inchangées.

Les suites opératoires immédiates sont simples, cependant il y a persistance d'une lame d'ascite et du sub ictère conjonctival. Le malade n'a plus été revu.

Observation N°10

Dossier N°10 Hp 1971

Bé..... Houria est une fillette de 13 Ans, originaire d'Alger.

En 1965 l'enfant est hospitalisée en pédiatrie où on découvre une splénomégalie étiquetée myéloïde.

Actuellement (Avril 1971) l'examen clinique met en évidence :

- une augmentation de volume de l'abdomen
- une CVC péri ombilicale réalisant la classique tête de méduse
- une ascite de moyenne abondance
- une splénomégalie de quatre travers de doigts, de consistance ferme

I - EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 1.930.000/mm³

HT = 16,5 %

For sérique = 70 %

Hb A₂ normale

RDA = 0,16 %

NB : GB = 2500 (PN = ?, PE = 4%, L = 36%)

NP = 34.000/mm³

Moielle très active avec importante hyperplasie de la lignée rouge, anémie hémolytique probable.

Les résultats sont en faveur d'un syndrome d'hypersplénisme.

- L'électrophorèse sérique:

A = 50

Alpha I = 6

Alpha 2 = 7

Béta = 11

Gamma = 26 %

la courbe montre une légère hypoalbuminémie et une augmentation des Gamma

- L'immunoelectrophorèse :

les alpha 2 et les bêta I sont diminués, augmentation des immunoglobulines; ces modifications sont de faibles amplitude mais elles marquent une évolution cirrhogène.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 36 %

Bilirubine directe = 2

Bilirubine indirecte = 15 mg°/°°

S.G.O.T = 27

S.G.P.T. = 8

La recherche d'antigène Australia est négative

Les tests hépatiques ne sont pas perturbés.

2 - EXAMENS RADIOLOGIQUES :

Le transit œsophagien montre des images de varices.

La splénoportographie montre une verticillisation du tronc porte. Son diamètre est de 15mm ; l'arborisation intra hépatique est non anarchique, mais pauvre.

PP = 27,5 mm Hg

En somme la fillette de 13 Ans est atteinte d'un syndrome de Banti au stade III.

INTERVENTION : Pratiquée le 16-6-1971

Rio Branco gauche ; l'exploration montre une énorme rate, le foie est petit, aspect de fibrose macronodulaire, veine ombilicale turgescence descendant vers la fosse iliaque gauche l'intestin est succulent, le méso épais, nombreuses adénopathies de stase lymphatique. Cathétérisme iléal : PP = 30 mm Hg (41 cm eau), PIB = est supérieure à 50 cm eau, mais le cathéter ayant perforé la veine (hématome), une mesure précise n'est pas possible. Si l'on facilite l'écoulement dans l'ombilicale en soulevant la paroi, la pression diminue à 23 mm Hg.

L'iléoportographie est de mauvaise qualité.

Splénectomie relativement facile, malgré la taille de la rate. Isolation très difficile de la veine splénique qui présente des placards d'endophlébite alternant avec une paroi excessivement mince.

Isolation de la veine rénale qui reçoit une veine surrénalienne très importante (dérivation spléno-surrénale-rénale spontanée, (Veine de Hureau et de Gillot).

L'anastomose est très laborieuse et recommencée trois fois. A la fin elle est bien réussie avec un surjet de Blalock sur les deux berges. Elle semble bien fonctionnelle et la PP a chuté à 15 mm Hg (20 cm eau) avec TA = 9. L'iléoportographie est cette fois-ci de bonne qualité mais on ne voit pas l'anastomose, on voit seulement la veine splénique ce qui semble indiquer un débit relativement faible. L'ombilicale n'est pas imprégnée non plus. Quoiqu'il en soit l'anastomose est d'excellent aspect et devrait être fonctionnelle.

L'intervention a été assez hémorragique mais bien tolérée et assez bien compensée.

Fermeture après biopsie : foie, rate, ganglions :

LECTURE HISTOLOGIQUES DES PIÈCES OPÉRATOIRES .

Rate : présentant une congestion importante des sinusoides avec plages hémorragiques localisées. Constituant de petits hématomes. D'autre part images de nodules fibro-collagènes centrées par des artérioles : Poids = 2 Kg 650.

Foie : congestif présentant une fibrose des espaces portes à tendance annulaire. Cependant l'absence de lésions de dégénérescence hépatocytaires et d'images de régénération ne permettent pas de parler de cirrhose constituée sur ce fragment.

Ganglion : hyperplasie folliculaire et des remaniements fibreux.

Aspect d'adénite réactionnelle.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

Au cours des trois dernières années suivant l'intervention la malade a été contrôlée régulièrement; les résultats sont très satisfaisants : elle n'a pas saigné, les varices oesophagiennes ont complètement régressé, absence de signes d'HP. Le développement somatique et sexuel est favorable.

EN RESUME : enfant de 13 ans hospitalisée pour HP avec mooléna et splénomégalie.

On note un syndrome d'hypersplénisme à l'examen biologique, la splénoportographie montre des dérivations importantes vers la VCS ainsi que une reperméabilisation de la veine ombilicale. le transit oesophagien montre des images de varices. Le foie est d'aspect fibreux microscopiquement.

Trois ans après splénectomie suivie d'ASR les résultats sont très satisfaisants.

Observation N° 11

Dossier N° 2 Hp 1971

Ba.....Yamina, jeune adolescente âgée de 16 ans, originaire de Sétif.

Le début de la maladie remonte à l'année 1969 date de son hospitalisation à Sétif pour fièvre avec splénomégalie. Elle fut traitée à la nivaquine.

En 1971 la malade est admise dans le service de Gastro entérologie pour hématomèse grave suivie de mœlène. A l'examen on retrouve un subictère conjonctival avec un important retard staturopondéral et sexuel.

Elle est transférée dans le service du Pr MANSOURI pour exploration. L'examen clinique montre :

- une pâleur des téguments
- un sub ictère conjonctival
- une fièvre à 38°
- un important retard du développement physique et sexuel
- une énorme splénomégalie de consistance ferme
- une lame d'ascite

1 / EXAMENS BIOLOGIQUES- Les examens hématologiques :

NR : GR = 1.500.000/mm³

HT = 13 %

Hb A2 = 4 %, celle de la mère et de l'oncle est normale.

NB : GB = 9400 (PN=66%, PE=1%, L=29%, M=4%)

NP = 120.000/mm³

Moelle : richesse normale, présence de nombreux mégacaryocytes, granulopoïèse active erythropoïèse normoblastique.

Au total ces examens montrent une anémie avec thalassémie A₂ mineure, une leucopénie et hypoplaquettose.

- L'électrophorèse sérique :

A = 43 %

alpha 1 = 5

alpha 2 = 9

bêta 1 = 12

beta 2 = 5

Gamma = 26 %

Hypoalbuminémie avec un net accroissement des Gamma globulines.

- L'immunoélectrophorèse montre une légère augmentation de l'haptoglobuline, une diminution de la bêta 1 C, et une forte augmentation de l'Ig M et de l'Ig A

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 68,8 g/I
 Bilirubine directe = 10,2
 Bilirubine indirecte = 32,3 mg °/°°
 S.G.O.T. = 800
 S.G.P.T. = 1000

Les fonctions hépatiques sont perturbées

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La scintigraphie hépatique montre un foie petit mal imprégné, la rate n'est pas visible.
- Le transit œsophagien montre des images de varices œsophagiennes.
- La splénoportographie permet de mesurer la PIS = 57 cm eau

La veine splénique est de calibre normal, (engainée par le parenchyme pancréatique qui a ainsi empêché une augmentation de son calibre). Il existe une grosse VCS, des varices partant des veines cardio-tubérositaires.

Le tronc porte est verticalisé, le foie droit est petit, la circulation est rapide.

Entre les clichés 2 et 3 elle semble de l'ordre de 18-20 cm/ I". Il n'y a pratiquement pas d'hépatographie.

- La coeliocographie : visualisation de l'artère splénique et de ses branches qui irriguent une rate monstrueuse, de l'artère hépatique commune, de l'artère gastro duodénale et l'artère coronaire stomacale. On ne voit pas de circulation veineuse de retour.

En somme l'ensemble des examens est en faveur d'un syndrome de Banti Stade III avec thalassémie A_2 mineure.

INTERVENTION pratiquée le 31-1-1972

L.M.S.C. l'exploration montre une énorme rate avec images d'infarcissements, le foie est petit atrophique cirrhotique. L'intestin ne montre pas de dilatations artériolaires ni d'adénopathies.

L'opacissement péritonéal est modéré.

Le cathétérisme iléal : PP = 25 mm Hg, PID = 27,5 mm Hg; faible correspondance entre l'hyperpression thoracique et la PP. L'iléoportographie est mal centrée donc inutilisable.

La splénectomie est difficile, la rate pèse 1 Kg 600, elle est très adhérente au pôle supérieur et en arrière. La hile ne comporte pas de gros ganglions et on ne voit pas de veine splénique. Elle est probablement intrapancréatique ou thrombosée. Nouvelle iléoportographie après splénectomie : cirrhose hépatique, la veine splénique n'est pas visible, les pressions sont : PP = 22 mm Hg, PID = 25 mm Hg.

Il y a toujours une faible correspondance avec la respiration.

Fermeture après biopsie hépatique.

Contrôle anatomopathologique des pièces opératoires :

Foie :

La capsule est très épaissie avec une sclérose qui contient des infiltrats lymphocytaires des lymphatiques et des veines dilatées. Cette sclérose s'infiltré dans le parenchyme devenant annulaire et disséquant. Les nodules ainsi formés n'ont plus du tout d'architecture normale, les bandes scléroseuses qui les entourent sont larges souvent infiltrées contenant des éléments appartenant aux espaces portes.

Les espaces portes (grands) sont englobés dans la sclérose montrant des veines modérément dilatées mais entourées de sclérose, il n'y a pas de néocanalicules, les canaux semblent à peu près normaux, on voit souvent des lymphatiques dilatés. Dans les rares petits espaces portes individuels on voit soit les éléments portes sub-normaux avec seulement des infiltrats lymphocytaires soit on ne rencontre que des canalicules biliaires et artérielles sans veinules. On ne voit nulle part des veines centro-lobulaires, quelques veines sus-hépatiques sont engainées de fibrose, il existe une plus ou moins uniforme dilatation des sinusoides qui sont larges et contiennent de nombreuses hématies, hyperplasie Kupfférienne modérée, nombreux petits infiltrats lymphocytaires et dans le parenchyme qui pourtant ne montre pas d'anomalies cellulaires ni stéatose ni clarification, ni pigments, ni sclérose évidente. Pas de corps de Mallory, la plupart de nodules se présentent comme des nodules de régénération mais le cavernome péri-nodulaire est peu développé.

- Histologie de la Rate :

La capsule est très épaisse.

La pulpe blanche : aplasie presque totale: sur quelques trois centimètres carrés, on ne voit que cinq ou six follicules. On ne voit pas une seule artère folliculaire.

La pulpe rouge est congestive sous la capsule. Ailleurs importante hyperplasie des sinus séparés par une fibrose peu cellulaire, les cordons qui par endroits sont très épaissis contiennent des fibres réticulaires très épaisses qui d'ailleurs s'infiltrant entre les sinus. Présence de quelques hématies dans les cordons, Nombreux nodules de Grandi-Gamna.

LES SUITES OPÉRATOIRES:

La malade est restée ictérique pendant deux mois.

Le troisième mois suivant l'intervention l'ictère a regressé, mais cirrhose décompensée avec un important épanchement ascitique.

Cinq mois après splénectomie il y a eu regression de l'ascite, de l'CVC, l'état général de la malade est excellent; Les examens biologiques montrent une hyperleucocytose, pas d'anémie.

Au dernier examen un an et demi après splénectomie les résultats sont très satisfaisants .

EN RESUME :

Il s'agit d'une adolescente de 16 ans hospitalisée pour hémorragie digestive grave.

L'examen clinique montre une anémie, une splénomégalie et un retard statur pondéral important. L'exploration biologique, radiologiques et les examens anatomopathologiques sont en faveur d'un syndrome de Banti au stade III. L'indication opératoire a consisté en une splénectomie simple ; sept mois après l'intervention on note des résultats très satisfaisants.

La malade revue régulièrement pendant une année et demi après l'intervention, l'ictère a regressé ainsi que l'ascite et la CVC le bilan biologique est normal, l'état général est excellent.

Observation N°2

Dossier N°12 Hp 1969

A.....Belkacem originaire de Bougie, est un enfant âgé de 13 Ans.
 A l'âge de 12 ans l'enfant commença à se plaindre de douleurs épigastriques post-prandiales accompagnées de vomissements alimentaires et de fièvre au long cours.

Actuellement la symptomatologie fonctionnelle est la même qu'il a une année.

L'examen clinique retrouve :

- Un abdomen augmenté de volume
- Une hépatomégalie de deux travers de doigts, de surface régulière.
- Une splénomégalie importante de consistance ferme.

I - EXAMENS BIOLOGIQUES :- Les examens hématologiquesN R : G R = 4.100.000 /mm³Hb A₂ normale

N B : G B = 6600 (PN = 61%, PE = 3%, L = 33% , M = 3%)

NP = 50.000 /mm³

Moelle très riche : promyéloblaste ++, proérythroblastos + érythroblastos +, plasmocytes 2% , mégacaryocytes ++.

Au total leucopénie avec hypoploquettose.

- L'électrophorèse sérique :

A = 36,3

les alpha et les bêta globulines à des taux normaux.

Gamma = 25,2 %

Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 73%

Mac Lagan = 31 UV

Hanger = 4,4

Gros = 2,10 ml

Bil irubino directe = 0

Bilirubino indirecte = 8,4 mg°/°°

BSP : 15 - 20%

On note une hypoprothrombinémie , une augmentation du Mac Lagan.

2 - EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La cartographie hépatique montre une hypertrophie du lobe gauche du foie.
- Le transit oesogastrique ne montre pas d'images de varices
- La splénoportographie.

- La splénoportographie montre :

une veine splénique et une veine porte modérément dilatées. Il n'y a pas de dérivations visibles sur la veine splénique, par contre il existe une dérivation fonctionnelle au niveau d'une veine ombilicale ou para-ombilicale, perméable, large de 4 à 5 mm. Le foie semble petit.

- La laparoscopie montre un foie modérément hypotrophique, de surface régulière non nodulaire de couleur pâle, près du bord extérieur présence de très petites vésicules.

La rate est difficile à observer recouverte par le grand épiploon, pas d'anomalies péritonéales pas de circulation collatérale.

En somme il semble s'agir d'un syndrome de Banti au stade III avec Cruveilhier Baumgarten.

DRAINAGE DU CANAL THORACIQUE : pratiqué le 2-12-1969.

Drainage du canal thoracique, isolement du confluent de Pirogoff du canal thoracique qui est dilaté et translucide.

Canulation latérale. Pression élevée à 36 cm eau, fixation du cathéter.

Vue l'importante pression, de la lymphe s'écoule malgré que le cathéter reste bouché au niveau de la plaie. Ces déperditions imprévues ne sont pas compensées à temps et un choc hypovolémique s'installe, accompagné de signes aigus d'insuffisance hépatique. Malgré une réanimation intense (3 1/24 H) on n'arrive pas à rétablir la situation sans que l'état paraisse critique.

Deux jours après il y a eu une nette amélioration, le coma est moins profond; cependant décès brutal.

La vérification post mortem effectuée n'a porté que sur l'aspect du foie qui ne paraît pas macroscopiquement très cirrhotique, la rate a notablement diminué de volume.

Examen Anatomo-pathologique :

FOIE :

La capsule paraît normale mais il y a par endroits des infiltrats lymphocytaires sous capsulaires, accentuation de sclérose des grands espaces portes avec prolongement fibreux vers le parenchyme provoquant un découpage irrégulier sans réaliser toutefois une fibrose annulaire ni d'importantes perturbations structurales, les grands espaces portes sont très scléreux, cette sclérose contient par endroits des infiltrats lympho-histiocytaires. Une description détaillée des éléments n'est pas possible, la plupart des espaces étant déchiquetés par le microtome. Les petits espaces portes sont souvent très pathologiques. Dans certains on ne reconnaît que des canaux biliaires dans d'autres on voit qu'une ou deux veines de petits calibre entourées de sclérose et une artériole proportionnellement plus dilatée. Dans certains il n'y a pas de canalicules biliaires.

Les sinusoides sont presque uniformément dilatés. Hyperplasie Kupfferienne modérée.

Les veines centro-lobulaires sont de calibre relativement grand non scléreuses. Le parenchyme : pas de pigments, pas de stéatose quelques infiltrats lymphocytaires.

Il existe un deuxième fragment de foie bien plus important qui permet une meilleure étude des espaces portes. Les canaux biliaires sont engainés dans une sclérose dense, la veine est de grand calibre, on ne peut pas identifier de lymphatiques. Dans d'autres espaces portes le tableau est différent. On distingue de nombreuses petites veines gorgées de sang des espaces lymphatiques dilatés et de nombreux petits canaux biliaires engainés dans la sclérose qui est riche en lymphocytes, le polymorphisme des espaces portes est considérable. Ce qui est à peu près commun, c'est une diminution de calibre des veines dont certaines paraissent bouchées.

RATE :

La capsule est normale
Hypoplasie nette surtout en nombre des follicules, les artérioles sont petites, peu épaisses.

La pulpe rouge : hyperplasie des cordons qui contiennent de nombreuses fibres et histiocytes. Les sinus sont petits complètement étouffés (il existe en outre un îlot de cellules épithéliales cylindriques avec des images de mitose)

Hamartome ? métastase ?

EN RESUME :

Enfant âgé de 13 Ans admis dans le service avec splénomégalie importante. Il n'existe pas d'antécédents hémorragiques, il n'y a pas de CVC ni d'ascite, la splénoportographie objective une PP élevée le tronc splénoportal est perméable et la circulation intra hépatique est pauvre. Une légère dérivation semble se faire par la veine ombilicale.

Le drainage du canal thoracique a montré l'hyperpression qui règne à l'intérieur du canal (36 cm eau) et a mis en évidence la fonte de la splénomégalie.

Une mauvaise surveillance de ce drainage a entraîné le décès survenu dans un tableau d'embolie.

L'histologie confirme le diagnostic de cirrhose du foie, mais on ne peut assurer un diagnostic étiologique (c'est une HP non classée)

IV / II IRRHOSE META - II CTERIQUE

Dossier N°22 Hp 1972

Enfant H El-Hocine âgé de 11 ans, originaire d'Alger, évacué du service de Pédiatrie du Pr. KHATI pour HP avec splénomégalie.

Le début de la maladie remonte à l'enfance marqué par : une pâleur constante, des épistaxis répétées et un ballonnement abdominal.

A l'âge de cinq ans, lors d'une visite médicale scolaire, on découvre une splénomégalie.

L'enfant fut hospitalisé à plusieurs reprises en pédiatrie.

Actuellement l'examen clinique met en évidence une énorme splénomégalie de consistance dure et fibreuse, un foie augmenté de volume de deux travers de doigts, une CVC sous cutanée abdominale et une ascite Rivalta négative (Albumine 7 g/l)

I/ EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

N.F : GR = 4.200.000 /mm³
HT = 32 %
Fer sérique = 95
Taux d'Hb = 11 g/100ml
N.B = 3200 (PN = 60, PE = 2, L = 38,)
N. plaquettes = 104.000/mm³
R.D.A. = 2,6%
Hb A₂ normale

En somme les examens hématologiques montrent un syndrome d'hypersplénisme.

- L'Electrophorèse sérique :

Protides totaux = 64 g/l
Albumine = 42 %
alpha 1 = 4
alpha 2 = 9
bêta = 15
gamma = 30

- L'Immunoélectrophorèse :

- baisse importante de l'albumine et de l'orosomucoido
- l'haptoglobuline est diminuée
- baisse de l'hémopexine et de la bêta I C
- la transferrine est nettement élevée
- forte augmentation de l'IgG

Les fonctions hépatiques :

Taux de prothrombine = 29%

Taux de bilirubine directe = I

Taux de bilirubine indirecte = 25,5 mg°/°°

Hac Logan = +

R.Gros = 1,70 ml

S.G.O.T = 165 UI

S.G.P.T = 240 UI

Les perturbations des fonctions hépatiques sont en faveur d'une insuffisance hépatique.

La recherche de l'Antigène Australia par immunofluorescence est positive.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :- La cartographie hépatique montre :

un foie petit, la fixation est homogène, une énorme rate fixante.

Aspect de cirrhose atrophique.

- Le transit œsophagien ne montre pas d'images de varices.- La Splénoportographie :

P.I.S. = 38 cm eau

La progression du produit opaque est lente aussi bien dans la veine splénique que dans la veine porte (inf à 10 cm/S).

La veine splénique est de calibre normal ainsi que la veine porte qui est cependant verticalisée.

On voit en outre une fine collatérale, en réalité la veine gastro-épi-
ploïque, nullement dilatée, ainsi qu'un reflux passager dans la veine
mésentérique inférieure et supérieure ainsi que dans deux veines non
identifiables. L'image hépatique est figée, trop belle, visible sur les
clichés non respirés. L'hépatographie est intense persistante jusqu'à
la fin de l'examen (21° Sec). Les veines sus hépatiques sont visibles à
partir de la 14° Sec. Leur image persiste aussi jusqu'à la fin de l'exa-
men; en outre on voit des images probablement vasculaires en boucle, dans
le parenchyme hépatique.

- La Cavographie :

elle est strictement normale ainsi que le passage du contraste à tra-
vers les cavités cardiaques, les poumons et l'artographie de retour.

L'ensemble des clichés indique donc une cirrhose avancée sans obstacle
de retour.

En conclusion il s'agit d'un enfant de 11 ans porteur d'une cirrhose post nécrotique avec H.P à 38 cm eau et une splénomégalie importante, avec ascite.

Il n'y a pas d'indication opératoire chez cet enfant qui n'a jamais soigné.

Absence de varices oesophagienne à la radiographie de l'oesophage, absence de dérivations coronaire stomachique et gastro-épiploïque à la splénoportographie.

Une seule indication serait l'hypersplénisme et l'énorme splénomégalie. Mais depuis un mois l'état général du malade se détériore, l'ascite se reconstitue rapidement.

L'enfant est transféré dans un service de Médecine pour traitement médical.

On apprend par les parents convoqués le décès de cet enfant un mois après sa sortie de l'hôpital.

Observation N°2

Dossier N°11 Hp 1970

C.....Laid, malade agé de 15 ans ,originaire de Tiaré évacué du service de pédiatrie pour suspicion d'HP avec hépatosplénomégalie.

Le début des troubles remontent à l'âge de 10 ans marqué par des vagues douleurs type pesanteur, localisés aux deux hypocondres droit et gauche, avec asthénie importante et diarrhée.

On note quatre épisodes ictériques apparus au décours d'une crise fébrile avec frissons.

Actuellement le malade est fébrile et ictérique. La goutte épaisse pratiquée chez cet enfant est négative.

L'examen clinique montre :

- un abdomen très augmenté de volume
- une hépatomégalie de quatre travers de doigts de consistance ferme à surface irrégulière
- une splénomégalie de quatre travers de doigts
- une C.V.C. sous cutanée abdominale type cavo-cave
- une lame d'ascite

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 3.700.000/mm³

HT = 35 %

Taux d'Hb = 1,5g/100ml

N.B. : GB = 4000 (PN=56%, PM=1%, L = 41, N=2 %)

N.Plaquettaire = 35.000/mm³

Résistance globulaire = 4,78/2,29

R.D.A = 0,62%

Hb A₂ légèrement augmentée

Les examens hématologiques sont en faveur d'un syndrome d'hypersplénisme.

L'Électrophorèse sérique :

α₁ = 41,75 %

α₂ = 15 %

α₃ = 11,50

β = 16,25

Gamma = 25,50%

Hypalbuminémie, augmentation des gamm. globulines

- L'Immuno-électrophorèse :

E.C : hypalbuminémie à 30,25 gr/I, augmentation des alpha 2, des bête et des Gamma.

A.I.E : cet examen montre des modifications importantes :

forte augmentation de l'alpha I bête et de l'alpha 2 M, augmentation des bêtalipoprotéines et de la bête I C, les trois immunoglobulines sont augmentées.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 100%
 Bilirubine directe = 12 mg°/°°
 Bilirubine indirecte = 29 mg°/°°
 Mc Logan = 9,8 UV
 S.G.O.T = 125 UI
 S.G.P.T = 112 UI

En somme l'immunoélectrophorèse donne des résultats laissent apparaître une atteinte cirrhotique ainsi que les perturbations des fonctions hépatiques.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La cartographie hépatique montre une hypertrophie du lobe droit, le lobe gauche semblant être amputé, Radioactivité splénique.

- Le transit œsophagien montre des images de varices cardiotubérositaires.

- La splénoportographie :

PIS = 45 cm œu

Il existe à l'origine de la veine splénique une thrombose partielle. La veine splénique est de calibre normal et donne une dérivation importante gastrique postérieure, reflux dans la veine mésentérique supérieure, la veine porte est très modérément dilatée, très vorticalisée, l'arborisation portale intra-hépatique est figée. Aspect d'arbre mort.

Il s'agit d'une HP avec dérivations importantes vers le haut et vers le bas : cirrhose hépatique.

- La laparoscopie montre une lame d'ascite, une hypertrophie du lobe droit de couleur pâle de surface irrégulière : aspect de cirrhose hépatique.

EN CONCLUSION

Il s'agit d'une HP avec foie cirrhotique et thrombose secondaire de la veine splénique.

INTERVENTION pratiquée le 9-9-1970

L.M.S.O prolongée vers le bas contournant à gauche l'ombilic, il n'y a pas d'ascite, cependant la splénomégalie est très importante. Le foie est cirrhotique d'aspect curieux "ficelé" avec des segments atrophiques (2-3 4) et hypertrophique (1-5-6-7). En particulier le lobe de Spiegel est très hypertrophique ainsi que le segment 7. Les nodules sont relativement petits, mais les segments hypertrophiés sont subdivisés en gros nodules. L'aspect est celui d'une "fibrose hépatique congénitale" avec perturbation totale de la segmentation hépatique. Les mésos sont épaissis avec d'énormes adénopathies nettement plus importantes que ce que l'on voit dans les splénomégalies Algériennes.

Le cathétérisme iléal permet de relever les pressions suivantes :

PIB = 32,5 mm Hg (44 cm eau)

PP = 26,5 mm Hg (36 cm eau)

après post hypophyse PIB = 27,5 - PP = 25 mm Hg

après compression porte PIB = 45 - PP = 40 mm Hg

après hyperpression thoracique PIB 35,5 - PP = 30 mm Hg

La compression (PIB = 45 , PP = 40) indiquant d'assez importantes dérivations hépatofuges.

L'Hyperpression thoracique ne modifie pas sensiblement les pressions indiquant ce qui est évident un obstacle intra-hépatique.

L'ilcéoportographie :

Deux clichés sont pris, une fois on obtient l'arborisation intra-hépatique le cathéter étant trop enfoncé, l'autre cliché montre l'arborisation mésentérique-splénoportale. L'injection massive de la veine splénique et de ses dérivations confirme la thrombose splénique hilairo (qui se présente anatomiquement comme un noyau dur à la queue du pancréas). Ce qui est curieux c'est que les injections ont dessiné deux arborisations portales hépatiques totalement différentes. Vu l'importance de la splénomégalie et le traitement thalassémique on décide de pratiquer une splénectomie non suivie d'anastomose (L'anastomose spléno-rénale étant exclue, l'anastomose porte-cave latéro-latérale impossible à cause de la taille du lobe Spiegel et l'anastomose porto-cave termino-latérale contre indiquée pour ce foie déjà très altéré dans ses fonctions).

La rate pèse 1 Kg 250. L'hémostase de la loge est satisfaisante. Après splénectomie la PP chute à 23,5 pour revenir à 25,5 à la fin de l'intervention.

Biopsie hépatique . Fermeture.

EXAMENS ANATOMOPATHOLOGIQUE:

Foie :

- la capsule est épaissie présentant des espaces vasculaires ainsi que des canaux biliaires immédiatement sous la capsule, il y a une perturbation totale de la structure hépatique avec sclérose dense riche en cellules qui sépare le parenchyme en tout petits îlots qui ont tout à fait l'aspect de nodules de régénération. Si l'on peut distinguer quelques veines centro-lobulaires et quelques petits espaces portes tout le reste de ce foie est représenté par de larges bandes de sclérose contenant de ombreux canaux biliaires d'assez nombreuses artérioles, des espaces probablement lymphatiques ainsi que des veines qui dans l'ensemble sont étouffées dans la sclérose.

Les sinusoides sont assez dilatés montrant une hyperplasie Kupfferienne et une dilation des espaces de Disse. Par endroits la sclérose s'infiltré entre les cellules hépatiques qui souvent contiennent du pigment. Le même pigment se retrouve dans certaines cellules de Kupffer. Les sinus sont dilatés avec fibrose dense. Ce fragment hépatique comporte des lésions importantes, nodules de régénérations, bandes de sclérose avec infiltrats inflammatoires, néocanalicules biliaires, mais un diagnostic étiologique ne paraît pas possible. En tout cas l'image des canaux biliaires n'est pas celle de la fibrose hépatique congénitale.

Rate : Le fragment splénique présentant une dilatation importante des sinus avec fibrose dense, réalisent l'aspect d'une fibre-adéni .

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates ont été simples.

Depuis sa sortie l'enfant n'a plus été revu . Il n'a pas répondu à nos convocations.

EN RESUME :

Il s'agit d'un malade âgé de 15 ans, présentant une HP avec splénomégalie et hypersplénisme.

La cirrhose hépatique est confirmée par les examens biologiques, radiologiques et anatomopathologiques.

L'intervention chirurgicale a consisté en une splénectomie simple, étant l'impossibilité de pratiquer une anastomose.

Quant à l'étiologie il semble probable, au vu tous les examens qu'il s'agisse d'une cirrhose post hépatitique.

Observation N°3

Dossier N°6 Hp 1971

Y....Zahia fillette de 7 ans originaire de la grande Kabylie, évacuée du service de pédiatrie pour HP avec hépatosplénomégalie.

Le début de la maladie remonte à l'âge de 4 ans marqué par un balonnement abdominal.

L'enfant fut hospitalisé à deux reprises à l'hôpital de Bordj-Meneiel où l'on découvre une hépatosplénomégalie.

Actuellement on retrouve :

- une douleur au niveau de l'hypochondre gauche avec un sub-ictère.
- l'examen clinique met en évidence une hépatomégalie prédominant au lobe gauche et de consistance dure.
- une énorme splénomégalie de consistance dure, indolente.
- on note une importante dilation des veines superficielles
- une pilosité marquée au niveau des quatre membres.
- des taches ecchymotiques sur les jambes.
- une C.V.C. type porto-cave
- une ascite modérée

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

N.R : GR = 3.670.000/mm³

HT = 34 %

For sérique = 120

Durée de vie des hématies marquées au Cr⁵¹ est de 25 jours, modérément raccourcie

N.B : GB = 8000 (FN=62% PE=6% L=32% M=1%)

N.plaquettaire = 64.000/mm³

Tx Hb = 10,8 g/100 ml

Résistance globulaire = 4,78/2

R.D.A. = 2,13 %

Hb A₂ normale

Les examens hématologiques montrent une anémie modérée avec hypoplaquet-tose.

- L'Electrophorèse sérique :

protides totaux = 67,5 g/l

A = 42
 alpha I = 4
 alpha 2 = 9
 b ta I = 13
 b ta 2 = 6
 gamma = 26

- L'immuno lectrophor se :

protid mie = 71 g

A.I.E.: On n'observe pas des images de cirrhose typique toutefois il y a une augmentation discr te, mais nette, des trois Ig, ce qui est une marque d' volution cirrhotique.

- Les fonctions h patiques :

Tx de prothrombine = 41%
 Tx de bilirubine totale = 36 mg /  
 Mac Lagan = 20 UV
 S.G.P.T. = 67 U/ml
 S.G.O.T. = 37 U/ml

les tests h patiques sont perturb s

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La cartographie h patique montre un foie augment  de volume d'impr gnation homog ne, il existe une importante fixation au niveau de la rate.

- Le transit gastro-oesophagien ne montre pas d'images de varices oesophagiennes.

- La Spl noportographie :

La veine spl nique est tortueuse et s'abouche en bec de flute dans la veine porte, son calibre est mod r ment augment , d'importantes d riva-tions partent en direction de la veine cave sup rieure et de la veine gastrique post rieure.

La veine porte est de calibre l g rement augment , il existe un important reflux dans les veines m sentr ique sup rieure et veine m sentr ique inf rieure qui pr sentent un tronc commun, l'arborisation intra-h pat-que est gr le et tr s fine (image trop belle). De la branche gauche de la veine porte se dessine rapidement une veine de Cruveilhier Baumgarten tr s sinueuse descendant lentement vers la r gion ombilicale et la r gion iliaque gauche.

Il s'agit en conclusion d'une HP avec multiples d riva-tions dont une veine de Cruveilhier Baumgarten. Cirrhose du foie.

La Cavographie est strictement normale.

3/ EXAMENS ANATOMOPATHOLOGIQUES :

La lecture histologique du fragment h patique montre une cirrhose atro-phique avec uniquement des nodules de r g n ration et des cavernomes p rinodulaires.

INTERVENTION pratiquée le 10-2-1971

L.M.S.O dépassant l'ombilic à gauche

gros foie dur, mais non cirrhotique. Très grosse rate. Dénudation d'une veine iléale. Iléoportographie et prise de pression portale 38 cm eau (28 mmHg).

La pression ne monte que faiblement après clampage digital de la veine porte (26-32) et descend faiblement aussi (26-20) lorsque le cathéter est poussé plus haut et la veine porte clampée en amont du bout du cathéter. Il semble exister un blocage sus hépatique incomplet. On décide de faire une splénectomie facile (PI = 30 mmHg, 40 cm eau). Par contre l'A.S.R est difficile avec une veine splénique très fine, l'anastomose semble d'abord bonne mais au déclampage (PP = 25 mmHg) on s'aperçoit d'une déchirure de la veine rénale par un point. On obtient l'étanchéité par trois points, mais on retrécit l'anastomose dont l'efficacité est douteuse. Aussi la PP reste élevée (34 cm eau) Biopsie hépatique; énorme varicosité diaphragmatique, importante varices cardiopulmonaires, une anastomose porto rénale spontanée d'assez gros calibre.

Poids de la rate = 980 g

LES RESULTATS ANATOMOPATHOLOGIQUES :

Foie : Le fragment hépatique examiné est découpé par une importante sclérose annulaire délimitant des nodules de taille variable. Cette sclérose fortement vasculaire est le siège d'une infiltration inflammatoire lymphocytaire et contient des néocanalicules biliaires non fonctionnels; les hépatocytes sont altérés et présentent par ailleurs, au niveau de certains lobules, une surcharge graisseuse.

En somme aspect d'une cirrhose annulaire évolutive.

Rate : le parenchyme splénique examiné montre des follicules de Malpighi modérément atrophisés entre lesquels on observe des cordons de Billroth épaissis par une sclérose collagène et délimitant des capillaires sinusoides dilatés et gorgés de sang.

En somme aspect de rate fibre congestive.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont favorables. Un mois après l'intervention le malade se portait bien on note cependant une lame d'ascite.

Conclusion : Malgré l'absence d'un antigène Australia l'ensemble des constatations semble en faveur d'une cirrhose post-hépatitique.

Observation N°4

Dossier N°4 Hp 1969

B.....J. ... Mohamed enfant âgé de 9 ans originaire d'Alger présentant des antécédents de primo-infection tuberculeuse à l'âge de 1 ans.

Le début évident de l'affection remonte à 1967 c'est à dire à l'âge de 7 ans marqué par une altération progressive de l'état général avec ascite et splénomégalie.

En 1968 il fut hospitalisé deux fois en Pédiatrie pour un syndrome fébrile, douleurs abdominales et diarrhées. On découvre à l'examen une splénomégalie, une ascite, une C.V.C. et un sub ictère conjonctival. On décide son évacuation dans le service du Pr. MANSOURI pour suspicion d'HP.

A son entrée l'enfant était sub fébrile.

L'examen clinique retrouve :

- un abdomen très augmenté de volume (ventre de batracien)
- une C.V.C. type porto cave
- une ascite abondante
- une hépatomégalie prédominant sur le lobe gauche, de consistance normale de surface régulière.
- une énorme splénomégalie de consistance ferme, indolente.

I/ EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques

NR : GR = 3.250.000/mm³

HT = 30,5%

Tx d'Hb = 11,5 G/100ml

N.B. : GD = 1800 (FN = 58%, PE = 5, L = 37%)

N.Plaquettaire = 71.000/mm³

R.D.A. = 0,57

Hb A₂ normale

Les données hématologiques sont en faveur d'un syndrome d'hypersplénisme.

- L'électrophorèse sérique :

A = 38,9

alpha 1 = 7,8

alpha 2 = 10,6

béta 1 = 12,1

béta 2 = 5,3

Gamma = 25,3

- Moelle : richesse cellulaire normale, toutes les lignées sont représentées, érythropoïèse active 35% de type normoblastique.

- Les fonctions hépatiques

Tx de prothrombine = 71 %

Bilirubine directe = 0,7 mg°/°°

Bilirubine indirecte = 8,3 mg°/°°
 Mac Lagan = 41 UV
 Hangar = ++
 S.G.P.T. = 20 U/ml
 S.G.O.T. = 45 U/ml

Les perturbations des fonctions hépatiques sont en faveur d'une cirrhose.

- Le liquide d'ascite est Rivalta positif (Albumine = 34,6 g°/°°)
 absence de BK à la culture sur milieu de Loewenstein.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La cartographie hépatique montre un foie très petit et une grosse rate ;
- Le transit œsophagien montre la présence de varices œsophagiennes
- La Splénoportographie pratiquée en 1968 montre un axe splénoportal libre, la veine splénique a 13 mm de diamètre et 11 cm de longueur .La veine porte est verticalisée son diamètre est de 21 mm.

Les divisions des branches intra-hépatiques paraissent dans les limites de la normale diminuant régulièrement de calibre et suffisamment riche, cependant les clichés tardifs montrent une anarchie des petits vaisseaux; l'hépatographie de faible densité montre un foie petit la vitesse de l'embol opaque est de 10 cm/ sec.

Il existe une importante dérivation coronaire stomacique qui aboutit à un lac veineux tubérositaire qui se vide vers les varices œsophagiennes et le système azygos.

Petit reflux mésentérique supérieur

P.I.S = 50 cm eau.

Les examens radiologiques concordent en faveur d'une cirrhose hépatique.

L'enfant a subi un drainage du canal thoracique le 10-2-1969

Par le cathéter de canulation on recueille dans les premières 24 heures 4350 ml de lympho et l'on assiste à une régression importante de la splénomégalie et de la pression intra-splénique de 50 cm eau à 40 cm eau. La porte de lympho est compensée et la canulation arrêtée.

Au cours du deuxième jour une perfusion de post hypophyse permet une diminution de plus de la moitié de la rate et la baisse de la pression intra-splénique à 15 cm eau, mais le jour suivant apparaît une altération de la conscience avec troubles du comportement, phase d'agitation et de torpeur, coma pré-hépatique qui malgré le traitement habituel conduit à un coma hépatique entraînant le décès au cours d'un collapsus cardio-vasculaire.

La vérification anatomique montre un foie scléreux atrophique, dur présentant de multiples nodules à la surface.

L'examen anatomopathologique du foie montre :

- Biopsie du foie :

La capsule est très épaisse contenant beaucoup d'espaces probablement lymphatiques, des canaux biliaires dysembryoplasiques ; mais peu de cellules rondes ; la sclérose découpe par endroits le parenchyme dont la structure générale reste conservée, mais il faut dire tout de suite que les altérations sont multiples.

Dans les grands espaces portes : les veines dilatées sont le siège d'une thrombose récente en partie, plus ancienne à d'autres endroits. Les canaux biliaires sont tortueux et souvent recoupés ; il contiennent des débris cellulaires dans leur lumière. Il y a des dilatations lymphatiques.

Les petits espaces portes sont très perturbés, peu de sclérose mais les veines sont souvent invisibles, nombreux canaux biliaires.

Les veines centro-lobulaires sont dilatées, non scléreuses.

Les sinusoides sont monstrueusement dilatés par modification du parenchyme, les cellules hépatiques montrent des images de ballonnisation de dégénérescence hyaline, de nécrose ; nombreux lymphocytes à ce niveau. Les hépatocytes sont petits les noyaux par endroits hypercolorés, ailleurs on ne voit que du cytoplasme granuleux, pas d'hyperplasie Kupfférienne.

Sauf quelques amas de pigments (probablement hématique) dans les sinusoides et quelques cellules de Kupffer pas de pigments dans l'ensemble. Il semble s'agir d'une fibrose hépatique avec quelques thromboses, dans certaines veinules portes auxquelles se sont ajoutés des altérations près et post mortem.

EN RESUME :

Il s'agit d'un enfant de 9 ans présentant une cirrhose hépatique avec splénomégalie.

Un drainage du canal thoracique amène une diminution du volume de la rate, mais aussi une insuffisance hépatique avec ictère et un coma hépatique irréversible.

Sur le plan étiologique il semble qu'il s'agit d'une cirrhose post nécrotique.

COMMENTAIRES

Il peut paraître présomptueux d'avoir classé ces quatre malades dans un groupe intitulé cirrhoses métaboliques. Nous n'avons en fait suffisamment de preuves. Si le premier des avait un antigène Australie positif on ne l'a pas recherché dans les 3 autres cas. Aucun de ces malades n'a signalé un ictère dans son passé. Cliniquement rien ne les distinguait des malades que nous avons classé dans le groupe des splénomégalias Algériennes. Ce n'est que sur l'aspect histologique qui nous paraissait assez différent de celui rencontré chez les petits malades classés comme splénomégalias Algériennes que nous avons basé cette distinction. Dans les cas de splénomégalia Algérienne les bandes de fibrose, lorsqu'elles existent sont grêles, découpent le parenchyme en îlots de relativement grande taille. Ici les bandes de fibrose sont très larges (comme on le voit dans la fibrose hépatique congénitale ou chez l'adulte dans la cirrhose éthylique), contiennent de nombreux canalicules biliaires. Ces canaux ne sont cependant pas dilatés, avec épithélium aplati comme dans la fibrose congénitale. Enfin la nécrose parenchymateuse est massive perturbant de façon importante l'architecture hépatique et ce sont surtout des nodules de régénération entourés d'un cavernome vasculaire que l'on voit chez ces petits malades alors que les nodules des splénomégalias Algériennes contiennent un parenchyme qui a gardé sa structure, où l'on reconnaît très bien les petits espaces porte et les veines centrolobulaires. Il est néanmoins évident que l'on puisse nous opposer la critique que les cas que nous présentons sous étiquette de cirrhose posthépatitique ne sont que des variations d'intensité d'un même processus de colapsus postnécrotique.

D'autres différences existent cependant. Nous allons les citer, mais elles ne paraissent pas suffisamment convaincantes pour authentifier notre classement.

Dans les splénomégalias Algériennes, à la splénoportographie la veine splénique est modérément ou très dilatée, sinuouse. Chez ces malades, comme dans la cirrhose éthylique ou la cirrhose métabolique de l'adulte la veine splénique est de diamètre petit pour la taille de la rate, cette veine est peu sinuouse et se jette dans une veine porte modérément dilatée et habituellement très verticalisée.

Quant à l'histologie de la rate si l'on peut voir une diminution du nombre et de la taille des follicules elle reste modérée. Mais le plus souvent le nombre des follicules est normal et peut même être augmenté.

L'augmentation des gammaglobulines est habituelle dans les splénomégalias Algériennes et responsable, en grande partie au moins de la perturbation des " tests hépatiques " (Mac Lagan, Hanger). Il est cependant rare de trouver des taux très élevés ce qui est par contre fréquent dans les cirrhoses métaboliques de l'adulte et dans le Kala-Azar. Tous nos petits malades de ce groupe avaient une notable élévation des gamma-globulines.

Les splénomégalias Algériennes sont quasiment toujours ferriprives. Dans la cirrhose métabolique il est habituellement élevé. Chez deux de ces malades, lorsqu'il a été recherché on a trouvé des taux normaux (95 et 120 microgrammes)

Les transaminases sont habituellement très peu ou pas du tout perturbées dans les splénomégalias Algériennes. Ici trois fois sur quatre elles sont perturbées.

En somme, nous avouons ne pas avoir autre chose que des présomptions pour notre classement en ce qui concerne ces 4 malades, mais ceci souligne la nécessité absolue d'examiner chacun de nos malades avec le maximum des moyens possibles afin de pouvoir dans l'avenir faire des diagnostics plus précis et un traitement plus adapté.

V / YNDROME DE BUDD - CHIARI

Observation N° I

Dossier N°20 Hp 1972

OU, ...Soud est un jeune garçon de 12 ans originaire de Ghardaia.

Le début des troubles remonte à l'âge de 3 ans marqué par une augmentation du volume de l'abdomen.

Actuellement l'examen clinique montre :

- un abdomen augmenté de volume
- une hépatomégalie de six travers de doigts de surface régulière, le bord inférieur est tranchant.
- une splénomégalie type II ferme
- une C.V.C type porto-cave
- une ascite abondante.
- un hypocratisme digital

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :- Les examens hématologiques :NR : OR = 4.120.000/mm³

HT = 36

Tx d'HB = 10 gr

Hb A₂ = 1,5 %

NB : GB = 5500 (PN = 76 %, PE = 1%, L = 20%, M = 3 %)

MP = 360.000/mm³

Cyélogramme : la moelle a une activité normale

For sérique = 100

Les données hématologiques montrent une légère anémie avec leucopénie.

- Les fonctions hépatiques :

Acte Lugen = 40

Hanger = 89,6 UI

Gros = 1,20 ml

Bilirubine directe = 8 mg°/°°

Bilirubine indirecte = 0 mg°/°°

Tx de prothrombine = 68

Les fonctions hépatiques sont perturbées.

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- la scintigraphie montre une hépatomégalie avec fixation hétérogène au niveau des contours hépatiques il existe une grande activité splénique.

- La splénoportographie permet de relever une PP à 27 cm eau. Elle ne montre pas de thrombose. La veine mésentérique supérieure est refoulée, présence d'une veine ombilicale imprégnée tardivement (syndrome de Cruveilhier-Baumgarten). Le tronc porte est dilaté mais non verticalisé. L'arborisation intra-hépatique est figée : aspect de cirrhose. L'hépatographie est dense, hétérogène persistant longtemps faisant penser à un bloc sus-hépatique.

INTERVENTION pratiquée le 27-9-1972

Une laparotomie exploratrice a été pratiquée chez cet enfant. Elle a montré qu'il s'agissait d'un syndrome de Budd-Chiari.

Le foie est d'aspect cirrhotique avec d'énormes veines partant de sa surface, allant vers l'ombilic (ce qui donnait l'image tardive d'un Cruveilhier-Baumgarten, mais il s'agissait d'une veine à fonction sus-hépatique) et vers le thorax. La rate est augmentée de volume. Aucun acte thérapeutique ne semble possible.

Biopsie hépatique. Fermeture.

3/EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

Foie :

- la capsule est très épaisse contenant de nombreux espaces vasculaires, certains petits et à paroi mince, d'autres à paroi scléreuse épaissie et relativement grande.
- l'architecture générale est fortement perturbée par le découpage en plages inégales de parenchyme hépatique, par la sclérose.
- les grands espaces portes sont scléreux, contiennent une veine modérément dilatée, des artérioles et canaux biliaires d'aspect normal.
- les petits espaces portes sont rares, on ne voit que deux sur la coupe, la sclérose est peu importante, la veinule est dilatée et contient des hématies.
- à côté de ces images qui ne sont pas très pathologiques, on peut voir des images de collapsus parenchymateux formant des espaces de Kiernan contenant plusieurs artérioles de nombreux canaux biliaires et plusieurs veines à peine dilatées.

- la sclérose est assez importante surtout péri-portale et sous capsulaire, peu développée autour des veines centro-lobulaires.
- pas d'infiltrats inflammatoires.
- les sinusoides sont dilatés dans leur ensemble. Par endroits leur dilatation est maximale à proximité d'une veine centro-lobulaire et par endroits à proximité des grands espaces portes. Elle est minime autour des rares petits espaces portes qui sont visibles sur la coupe. Les sinusoides dilatés contiennent d'assez nombreuses hématies dont le nombre augmente lorsque l'on se rapproche des veines centro-lobulaires.
- les veines centro-lobulaires paraissent bouchées par une prolifération cellulaire endothéliale.
- les veines sus-hépatiques sont difficiles à interpréter car elles se trouvent à proximité de la capsule et paraissent un peu scléreuses et contiennent des hématies.
- les cellules hépatiques montrent une coloration très inégale. Pas de pigments, pas de stéatose, pas de nécrose.

EN RESUME :

L'histologie du foie montre un important remaniement dû à la stase sus-hépatique. Par endroits on a l'impression d'un foie cardiaque, à d'autres qu'il s'agit d'une cirrhose. Les veinules centro-lobulaires existent et sont dilatées. On ne voit pas de veines hépatiques de plus gros calibre. Il est difficile de fixer le niveau de l'obstruction : thrombose des veines sub-lobulaires (maladie veino-occlusive), anomalie congénitale ou thrombose des veines sus-hépatiques (maladie de Budd-Chiari).

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites opératoires sont simples.

L'enfant revu deux mois plus tard, à l'examen clinique on note une ascite modérée et une CVC prononcée.

EN RESUME :

Il s'agit d'un enfant agé de 12 ans présentant une hépatosplénomégalie avec ascite et une CVC type porto-cave. Les examens biologiques ne montrent pas de perturbations hématologiques, par contre les fonctions hépatiques sont perturbées. Les examens radiologiques montrent à la cartographie hépatique une hépatomégalie d'imprégnation hétérogène, avec une grande radioactivité splénique. La splénoportographie ne montre pas de thrombose. L'hépatographie est dense, hétérogène persistant longtemps faisant penser à un bloc sus-hépatique. L'examen anatopathologique montre une architecture générale très perturbée, découpée en plages inégales par la sclérose. L'intervention et l'examen histologique permettent de préciser le diagnostic : syndrome de Budd-Chiari chez un enfant de 12 ans.

Dossier N°3 Hp 1972

A..... Hadda, fillette de 3 ans, originaire des Osis

Le début des troubles remonte à quelques mois marqué par une augmentation de volume de l'abdomen.

Actuellement l'examen clinique retrouve :

- un abdomen augmenté de volume
- une CVC type porto-cave
- une ascite
- une hépatomégalie de 4 travers de doigts de consistance ferme et de surface lisse.
- une splénomégalie

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

NR : GR = 1.700.000 /mm³

Fer sérique = 95

Hb A₂ = 4,5

EDA = 1,2 %

NR = 176.000/mm³

Exploration isotopique du Fer 59 montre une fixation au niveau du squelette très faible, il n'y a aucune séquestration splénique, faible fixation initiale au niveau du foie.

- Les fonctions hépatiques ne sont pas explorées.

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- La scintigraphie montre un foie augmenté de volume d'imprégnation hétérogène, la rate est visible à l'angle inférieur gauche.

- Le transit œsophagien ne montre pas d'images de varices

- La splénoportographie : PIS = 15 cm eau

L'injection ne visualise pas une veine splénique le contraste part par une veine polaire à la veine de Hureau et Gillot et de là à la veine rénale et la veine cave inférieure.

- La coeliacographie :

En réalité c'est une supersélective de l'artère hépatique commune. L'image est extraordinairement belle. On voit la répartition des artérioles jusqu'à l'ordre 6^e division. Cette richesse de l'image jointe à un faible calibre laisse supposer un obstacle sus hépatique (Budd-Chiari). Sur les clichés de retour on voit la veine porte qui est de petit calibre et une hépatographie très riche au cliché N°20 témoin d'une circulation hépatique très ralentie.

Mésentéricographie :

La série est déclenchée avec retard mais il est intéressant de constater la longue durée de la parenchymographie (stase), la circulation de retour dessine bien la veine porte et la circulation intra-hépatique très pauvre, de petit calibre, une dérivation ombilicale en Cruveilhier-Daumgarten, des dérivationes à gauche qui à la lumière de la splénoportographie on peut interpréter comme dérivation porto-cave.

- La cavographie est pratiquement normale quoiqu'il soit étonnant de ne jamais voir un reflux vers les veines sus hépatiques. Sur les clichés de retour on voit l'aortographie et l'on peut distinguer la présence d'une artère splénique (son absence sur la coeliacographie est motivée par la position du cathéter).

- la carboxygraphie semble confirmer la non imprégnation des veines sus hépatiques. On obtient une visualisation de l'oreillette droite mais la veine cave inférieure et le système veineux sus hépatique sont invisibles.

EN RESUME :

Il s'agit d'une fillette de 3 ans présentant une hépatomégalie avec œdèmes des membres inférieurs et une anémie importante sans splénomégalie.

Les examens anatomopathologiques, les angiographies pratiquées laissent supposer qu'il s'agit d'un syndrome de Budd-Chiari.

Sur le plan thérapeutique, vu le jeune âge de l'enfant on ne pense pas pouvoir pratiquer un acte palliatif ou curatif et on s'abstient.

VI / LES CAS DIFFICILES A LASSER

Observation N°1

Dossier N°12 Hp 1970

Cl....Hafide fillette de 9 ans, originaire de Sétif.

Le début de la maladie remonte à l'âge de 8 ans marqué par des douleurs de l'hypocostdre droit.

A son admission elle présentait à l'examen clinique:

- une augmentation du volume de l'abdomen
- une CVC abdominale et basi thoracique
- une ascite de moyenne abondance
- une hépatomégalie de 3 travers de doigts de consistance dure, bord inférieur tranchant
- une splénomégalie de cinq travers de doigts de surface lisse

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques

NR : GR = 3.710.000/mm³

NE : GB = 16200 (PN = 51%, PE = 1%, L = 47 %)

NP = 96.000 /mm³

On note une anémie, une neutropénie...

- L'électrophorèse sérique :

A = 36,7

alpha 1 = 4,5

alpha 2 = 15,5

béta 1 = 17,3

béta 2 = 7,3

Gamma = 18,2%

- L'immunoélectrophorèse :

Elle montre un accroissement de l'alpha 1 B (rétention biliaire), l'augmentation de l'haptoglobulines et de la béta 1 C, ainsi que de l'Ig A et de l'Ig G.

L'électrophorèse montre une nette augmentation de l'alpha 2, de la béta 1 et des gamma.

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 100

Mac Lagan = 4,5 unités Mac Lagan

Bilirubine directe = 72,5

Bilirubine indirecte = 14,94

S.G.O.T. = 69

S.G.P.T. = 73

3/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- la scintigraphie montre un foie peu augmenté de volume, un peu hétérogène du point de vue imprégnation, pas de radioactivité splénique.
- La transit œsophagien ne montre pas d'images de varices œsophagiennes.
- La splénoportographie montre :

une veine splénique et un tronc porte légèrement dilatés, l'arborisation intra hépatique est précocément visible et reste visible aux clichés tardifs. Reflux du produit de contraste dans la VCS.

En conclusion l'imprégnation massive et durable du tronc porte et des petits vaisseaux portes intra hépatiques témoignent d'un ralentissement du flux sanguin hépatique.

INTERVENTION pratiquée le 30-6-1970

L.M.S.O. prolongée de 5 cm au delà de l'ombilic. A l'ouverture du péritoine l'on constate :

- 1/ que le foie est cirrhotique, augmenté de volume, dur, clouté
- 2/ la rate est relativement grosse, sur la surface externe de cette rate, il existe un gros hématome en voie d'organisation, nettoyage partiel nous permet de constater qu'il y a une rupture partielle de la rate à ce niveau.
- 3/ On aspire un liquide d'ascite, légèrement sanguinolent (ascite de moyenne abondance)
- 4/ Il existe une énorme adénopathie sous le pédicule hépatique dans l'hilus de Winslow, un autre ganglion plus volumineux siège près de la petite courbure de l'estomac et plonge en arrière tout près de l'artère hépatique. Il existe enfin une multitude de petites adénopathies incluses dans le mésentère. On repère une veine mésentérique que l'on dénude et l'on place deux cathéters, l'un vers le tronc porte, l'autre vers l'intestin. L'on n'a pu prendre que les pressions portales (ennuis techniques), cette dernière est de 27,5 mm Hg la pression artérielle est de 8. On repère la veine splénique que l'on dissèque. Cette dernière est de calibre insuffisant pour assurer un bon fonctionnement de l'anastomose. On décide de pratiquer une anastomose porto cave et ce d'autant plus que l'iléoportographie pratiquée au départ montre un reflux dans une autre veine mésentérique mais pas de reflux dans la veine splénique; l'on se demande si cette dernière n'est pas thrombosée du fait de la splénoportographie.

Dans un deuxième temps on dissèque le ganglion qui se trouve derrière le pédicule hépatique.

Après retournement de ce dernier, on dissèque et l'on isole sur 3 cm environ le tronc porte.

Mise en place d'un clamp le plus à gauche sur le tronc porte; ce dernier est sectionné le plus à droite. L'en se reporte en arrière et l'on dissèque la veine cave environ sur 5 cm après repérage de la veine ovarienne droite et des veines rénales. L'on place un clamp de Satinsky en regard du pédicule. APC termino-latérale effectuée en un plan par deux surjets, le premier prenant le plan postérieur le second le plan antérieur. La PP est à 20 mm Hg (TA = 5).

Après une courte réanimation la TA augmente.

3^e temps : Neurectomie péri - artère hépatique ; (relativement aisée).

La PP est à 27,5 mm Hg (TA = 7)

On vérifie l'hémostase, et on prend un dernier cliché d'iléoportographie. Ce cliché est de mauvaise qualité mais, vu l'état général de la malade on ne pratique pas d'autres.

En fin d'intervention la PP = 15 mm Hg.

Fermeture.

Rate pèse : 500 gr

Contrôle anatomopathologique des pièces opératoire

Foie :

Cirrhose micronodulaire avec destruction complète de l'architecture du parenchyme qui se présente en petits nodules de régénérations entourés de sclérose.

Les sinusoides sont uniformément dilatés. On ne peut pas individualiser de veines centro lobulaires dans la sclérose riche en cellules rondes, on distingue veinules et artérioles et lymphatiques mais il n'y a pas du tout de canaux biliaires.

On retrouve par endroits des pigments biliaires entre les cellules et même dans les cellules mais il faut noter que les images de parenchyme ne montrent pas de stéatose, pas de défaut de coloration uniquement les cellules à deux noyaux sont fréquentes, légère hyperplasie Kupfferienne.

En somme : aspect de cirrhose biliaire (atréisie des canaux biliaires
cholangéite)

Rate :

Gros hématome en voie d'organisation, rupture partielle de la rate à ce niveau, hyperplasie réticulaire diffuse.

LES SUITES OPERATOIRES :

Le lendemain de l'intervention il y a eu apparition d'un ictère foncé, la malade est consciente .

Avant l'intervention la malade était sub ictérique, elle a reçu 12 flacons de sang au cours de l'intervention, cette transfusion importante peut être à l'origine, du moins en partie de cet ictère.

Néanmoins l'existence d'un foie cirrhotique et l'établissement d'une APC nous fait penser à l'éventualité d'un coma hépatique.

Après une brève amélioration l'état de la malade s'aggrave brusquement au troisième jour ictère, coma, oligurie.

Le quatrième jour la malade fait une hémotémèse abondante et meurt.

EN RESUME :

Il s'agit d'une fillette de 9 ans hospitalisée pour HP avec hépatosplénomégalie, ascite, et CVC.

On ne retrouve aucun antécédent pathologique, si non des douleurs isolées de l'hypocondre droit à l'âge de 8 ans.

Les examens biologiques sont en faveur d'un syndrome d'hypersplénisme, les fonctions hépatiques sont perturbées (augmentation des transaminases et du taux de bilirubine).

L'électrophorèse montre une hypoalbuminémie avec augmentation des alpha 2, des bêta I et des Gamma.

L'immunoélectrophorèse montre l'accroissement de l'alpha ID, de l'haptoglobuline et de la bêta IC, ainsi que l'Ig A et l'Ig G.

A l'examen radiologique, la scintigraphie montre un foie augmenté de volume avec imprégnation hétérogène : absence de varices au transit oesophagien. La splénoportographie ne montre pas de thrombose, l'hépatographie témoigne d'un ralentissement du flux sanguin hépatique.

Les examens anatomo-pathologiques sont en faveur d'une cirrhose biliaire par atrophie des voies biliaires intra-hépatiques, mais on n'a pas pu interroger les parents sur les antécédents ictériques.

La malade a subi une splénectomie suivie d'AC terminototale.

Le lendemain de l'intervention l'enfant fait un ictère foncé, le quatrième jour une hémotémèse abondante emporte la malade.

Observation N°5

Dossier N°11 Hp 1968

Ou..... Ourida originaire de Dougie, est une fillette de 12 ans. A l'âge de 9 ans (1965), l'enfant fait sa première hématomèse suivie de méléna avec hématurie.

En juillet 1968, la malade est admise pour une nouvelle hématomèse.

A l'entrée l'examen clinique retrouve :

- une pâleur des conjonctives et des téguments
- un amaigrissement important
- un abdomen augmenté de volume
- une énorme splénomégalie de surface lisse et de consistance ferme.

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :- Les examens hématologiques :

HE : GR = 1.950.000/mm³

HT = 17,5 %

NB : GB = 12400 (PN = 86% , L = 14 %)

On note une anémie importante avec une légère hyperleucocytose .

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 27%

Mac Lagan = 15 UV

Hangar = +

2/EXAMENS RADIOLOGIQUES :

- le transit oesogastrique montre des images de varicos oesophagiennes.
- la splénoportographie n'a pas été faite.

INTERVENTION pratiquée le 20-8-1968

Laparotomie médiane supérieure:

L'exploration montre une importante splénomégalie ,des adénopathies mésentériques, le foie est macroscopiquement normal.

La prise des pressions : PP = 28 cm eau, PIB = 42 cm eau.

Après post hypophyse et Arfonad les pressions sont très peu modifiées.

La splénectomie est facile. Après splénectomie la PP = 29, La PIB = 41 cm eau.

Biopsie hépatique et splénique.

Pas de drainage de la loge, aucun saignement.

Fermeture.

Contrôle anatonopathologique des pièces opératoires :

Rate :

Discrète congestion sinusale, hyperplasie réticulaire des cordons. Très nombreux sidérophages mais pas de nodules de ~~Gandi~~-Garni visibles, hyalinose périartériolaire.

Aspect de rate fibro-congestive.

Foie :

Le fragment hépatique est ininterprétable.

LES SUITES OPERATOIRES :

Les suites immédiates sont simples.

Six ans après l'intervention la malade se porte bien elle n'a plus ressenti, le développement physique et psychique est très satisfaisant. Il y a eu apparition des menstruations à l'âge de 15 ans. On note cependant une pâleur des téguments et des conjonctives.

EN RESUME :

Il s'agit d'une enfant âgée de 12 ans présentant des hémorragies digestives itératives et une énorme splénomégalie. Cette malade est classée comme III d'étiologie inconnue faute d'exploration. Une splénectomie simple fut réalisée chez cette malade, les résultats post-opératoires six ans après l'intervention sont satisfaisants.

Observation N°12

Dossier N°6 Hp 1967

B.....Moussa originaire de Sétif, est un maîado agé de 16 ans, transféré dans notre service pour "infantilisme splénique".

Le début des troubles remonte à l'âge de 13 ans marqué par des douleurs abdominales diffuses prédominant dans l'hypocondre gauche, avec ballonnement abdominal.

L'examen clinique retrouve:

- un abdomen augmenté de volume
- une hépatomégalie
- une splénomégalie de six travers de doigts
- un retard staturopondéral
- un nanisme harmonieux (les organes génitaux externes sont peu développés, absence de pilosités axillaire et pubienne)

L'examen du fond d'oeil montre un œdème péri-papillaire avec stase veineuse modérée.

I/EXAMENS BIOLOGIQUES :

- Les examens hématologiques :

N.R. : GR = 2.850.000/mm³

HT = 23, -

Tx d'Hg = 45 %

Volume globulaire = 0,80

Réticulocytes = 0,9%

RDA = 1,49 %

Hb A₂ est normale

NB : GB = 4800 (PN 51, PE 3, L 43, M 3 %)

N.plaquettaire = 230.000 /mm³

Les données hématologiques montrent une anémie avec leucopénie modérées.

- L'Electrophorèse sérique :

A = 44,8

alpha 1 = 2,7

alpha 2 = 5,4

bêta 1 = 19,5

bêta 2 = 5,4

Gamma = 28,3

A.E : on note une hypoalbuminémie et une augmentation des bêta 2 et des gamma globulines

- Les fonctions hépatiques :

Tx de prothrombine = 71%

protides totaux = 72

Mac Lagan = 20 UV

Hanger = +

Gros = 2,80

Bilirubine directe = 8,9 mg %/‰

Bilirubine indirecte = 3,4 mg %/‰

On ne note pas de perturbations notables des fonctions hépatiques.

2/ EXAMENS RADIOLOGIQUES

- Le transit oesophagien ne montre pas d'images de varices oesophagiennes.

- Les artériographies

L'angiographie combinée du tronc coeliaque et de l'artère mésentérique supérieure.

Deux cathéters ont été introduits par voie percutanée dans les deux artères fémorales et conduit l'un dans le tronc coeliaque, l'autre dans l'artère mésentérique. Une injection fut faite simultanément dans les deux cathéters. Sur une série, seule la mésentérique supérieure a pris beaucoup plus de contraste du fait que dedans il y avait un cathéter de plus gros diamètre que dans le tronc coeliaque. A la phase veineuse on remarque très bien la veine porte qui se divise normalement dans le foie.

Dans une autre série une injection est faite uniquement dans le tronc coeliaque. La vascularisation de la rate est très bien visible. Etant donné que c'est un enfant il n'était pas possible d'injecter une grande quantité de contraste pour avoir une splénoportographie contrastée notons néanmoins que sur un film on a le remplissage de la veine porte. Ce qui est bizarre sur cette coeliacographie c'est l'aspect de la rate à la phase parenchymateuse à la partie médiane sur une surface ayant à peu près 4 cm de diamètre. Nous ne savons pas ce que cela veut dire.

- Splénoportographie : l'aiguille a été introduite juste au voisinage de cette zone suspecte qui n'avait pas été remarquée sur la coeliacographie et le contraste n'a pas pris la route de la veine splénique sauf quelques cm réguliers qui arrivent très bien à dessiner le tronc porte. Le contraste diffuse dans la capsule et dans l'abdomen.

Conclusion :

La splénoportographie est ratée. Des films pris quelques minutes après montrent le contraste dans la cavité péritonéale ces films ont été pris dans l'espoir de voir les lymphatiques remplis par le contraste comme ça arrive dans certaines splénoportographies ratées.

INTERVENTION pratiquée le 24-2-1967

L.M.S.O : grosse rate, foie lisse de couleur normale légèrement augmenté de volume, bord inférieur arrondi.

Cathétérisme iléal.

Ildoportographie : le cathéter est poussé trop loin et se trouve dans la branche droite de la veine porte.

Excellente image due à une légère hyperpression thoracique. Splénectomie facile, biopsie ganglionnaire et hépatique.

Rate : 1,100 Kg

3/ EXAMENS ANATOMO-PATHOLOGIQUES :

Foie

- la capsule est légèrement épaissie avec des lymphatiques dilatés par endroits, et un début de fibrose qui s'enfonce par bandes grêles et courtes vers le parenchyme.
- l'architecture générale est conservée.
- les grands espaces portes montrent des veines très dilatées, des espaces lymphatiques nettement visibles, les canaux biliaires et les artérielles sont normaux. Dans certains espaces portes, il y a de petits infiltrats lymphocytaires.
- les petits espaces portes, artères et canaux biliaires sont normaux par contre; il existe des dilatations soit veineuses soit veineuses et lymphatiques, dans la plupart des petits espaces portes.
- Le parenchyme donne une image en carte géographique très accentuée par une meilleure coloration des hépatocytes à côté des petits espaces portes et moins bonne à distance des petits espaces portes. Il n'y a pas de dilatation des sinusoides.
- les veines centro lobulaires sont normales avec à peine une petite accentuation de la trame scléreuse qui les entoure.
- les veines sus hépatiques sont entourées d'une fibrose accentuée, il n'y a pas de stéatose, pas d'hyperplasie Kupfferienne. Par endroits les sinus contiennent du sang et ceci surtout à proximité des petits espaces portes. A certains endroits, il est difficile d'interpréter cette stase qui est visible aussi au niveau des veines et des espaces portes eux mêmes. Pas de stéatose, pas d'infiltrats, pas de pigments, pas de nodules de régénération

Rate hyperplasie de la pulpe rouge; follicule en cocarde, les sinus sont dans l'ensemble très nettement visibles, non augmentés en nombre bourrés d'hématies.

- les cordons sont larges très histiocytaires sans hématies dans le cordon.

- présence de pigments sanguins dans les cordons et dans les follicules.

Il s'agit d'une splénomégalie Algérienne (Danti I).

LES SUITES OPERATOIRES

Les suites immédiates sont simples.

les données hématologiques montrent une anémie avec hyperleucocytose.

Un mois plus tard l'état général du malade est excellent.

EN RESUME :

Il s'agit d'un jeune adolescent de 16 ans présentant un nanisme harmonieux; admis dans le service de chirurgie pour splénomégalie Algérienne ayant déterminé un syndrome d' HP à son stade de début (pas de complications hémorragiques, pas d'ascite ni CVC)

L'absence de scintigraphie, et de durée de vie des hématies ne nous permettent pas de conclure avec certitude.

Les artériographies montrent dans la phase artérielle et veineuse une distribution portale et artérielle intra-hépatique normale.

L'intervention a permis de confirmer l'HP puisque la PP=37,5 cm eau, une iléoportographie pratiquée montre une très belle arborisation portale intrahépatique, On pratique une splénectomie chez ce malade.

Le contrôle histologique ne révèle pas de signes d'atteintes prononcées du parenchyme hépatique.

Les suites opératoires sont simples, à un mois après l'intervention.

Le malade ne répond pas aux convocations qui lui ont été adressées.

De l'étude de 39 cas d'hypertension portale chez l'enfant de diverses étiologies se dégage un tableau clinique où les symptômes prédominants sont :

1 - La Splénomégalie

La splénomégalie est retrouvée dans la majorité des cas étudiés. Sa fréquence est de 97%. Dans l'ensemble elle est constante dans les cas de thrombose du système porte.

La taille de cette splénomégalie est souvent importante chez nos malades. C'est une splénomégalie souvent indolore, à surface lisse régulière, de consistance ferme.

2 - L'Ascite

Symptôme fréquent au cours de cette étude, dans l'ensemble des cas on la retrouve à 58%. Elle est constante dans les cirrhoses méto-ictériques. Dans les syndromes de Banti sa fréquence est de 63%, et de 47% dans les thromboses du système porte.

3 - Circulation Veineuse Collatérale sous cutanée-abdominale

Elle est presque aussi constante que l'ascite soit 58% des cas. Sa fréquence atteint 54% dans les syndromes de Banti et de 47% dans les thromboses du système porte. Elle est constante dans les cirrhoses.

Cette C.V.C. sous cutanée-abdominale est de type porto-cave, cavo-cave et quelque fois en tête de Méduse faisant soupçonner la perméabilité de la veine ombilicale.

4 - L'Hémorragie Digestive

C'est un signe assez fréquent soit 61% des cas. Elle se traduit par une hémotémèse suivie de méloène, cette hémotémèse est souvent abondante faite de sang rouge. Elle peut se manifester dès le premier âge dans les H.P. malformatives (à 3 ans et quelque fois dans les premiers mois de la vie);

mais c'est en général dans la deuxième enfance que se font plus fréquemment les hémorragies digestives qui attirent l'attention et souvent ouvrent le tableau clinique de l'H.P. Leur fréquence est de 84% dans les cas de thrombose du système porte, et de 63% dans les syndromes de Banti aux trois stades.

5 - Les douleurs abdominales

Sont retrouvées dans 43% des cas. Dans l'ensemble il s'agit d'un syndrome douloureux abdominal accompagnant la fièvre et l'ictère dans les syndromes de Banti (45% des cas). Dans les autres cas la douleur abdominale est localisée à l'épigastre, l'hypocondre gauche ou alors diffuse à tout l'abdomen.

6 - La fièvre

Souvent ce sont des accès fébriles accompagnant la douleur et l'ictère, dans les syndromes de Banti. La goutte épaisse pratiquée chez ces malades s'est révélée toujours négative.

Sa fréquence est de 15% de l'ensemble des cas.

Les autres signes

- l'hépatomégalie

Le foie est augmenté de volume d'une façon inconstante, sa taille atteint un à quatre travers de doigts, à surface lisse régulière de consistance molle ou dure avec un bord inférieur tranchant.

C'est un signe constant dans les cirrhoses méta-ictériques.

- L'ictère

Souvent il s'agit d'un sub-ictère conjonctival accompagnant la fièvre et le syndrome douloureux abdominal.

- L'anémie

Pâleur marquée retrouvée chez les enfants ayant présenté une hémorragie digestive ou épistaxis, et les enfants hypotrophiques.

- Retard staturo pondéral

La plupart des enfants que nous avons examinés pour H.P. présentaient un retard staturo pondéral avec état général médiocre, ce sont des enfants asthéniques, anorexiques, hypotrophiques.

- Les troubles hormonaux

Un malade sur 39 présentait un nanisme hypophysaire. 2 malades présentaient un nanisme harmonieux non exploré.

Dans l'ensemble chez la fille de 14 à 16 ans on note un retard à l'apparition des règles.

Chez la petite fille on note une pilosité marquée surtout sur les membres. Chez le garçon de 16 ans on constate un retard à l'apparition des signes sexuels secondaires.

LES FORMES CLINIQUES

Selon l'étiologie rencontrée au cours de cette étude ; nous étudierons les tableaux cliniques suivants :

- 1 - Thrombose du système porte
- 2 - Syndrome de Banti stade I.II.III.
- 3 - Cirrhose méta-ictérique
- 4 - Syndrome de Budd-Chiari

I) - Thrombose du système porte

Suivant la fréquence des symptômes rencontrés.

- La splénomégalie

Signe constant, d'apparition précoce dans la thrombose du système porte due à une malformation congénitale. Souvent c'est une splénomégalie énorme occupant tout le flanc gauche, descendant jusqu'à la crête iliaque.

- L'hémorragie digestive

Signe fréquent soit 84% des cas des thromboses du système porte.

L'hémorragie digestive peut se manifester dès la première enfance dans les malformations du système porte (les premiers mois de la vie et à 3 ans) La plupart du temps elle se manifeste dans la deuxième enfance.

L'hémorragie digestive chez ces enfants est souvent le signe révélateur qui ouvre le tableau clinique.

Les enfants atteints de thrombose du système porte sont exposés à des hémorragies abondantes souvent récidivantes précipitant l'indication chirurgicale.

- L'ascite

L'ascite atteint une fréquence de 47 % dans les thromboses du système porte. Sa fréquence est plus importante dans les thromboses porte primitives, soit 5 fois sur 7 cas. Les tests hépatiques pratiqués chez ces enfants ne sont pas perturbés.

La C.V.C sous cutanée-abdominale signe presque fréquent que l'ascite 47%

Les Douleurs abdominales

Chez un enfant sur 19 on note un syndrome douloureux type ulcère. Les autres enfants ont présenté des douleurs abdominales diffuses. La fréquence de ces douleurs abdominales est de 42%

Les autres signes

- Fièvre

Inexistante chez ces enfants atteints de thrombose.

- Retard statur pondéral

La plupart de ces enfants atteints de thrombose du système porte présentent un état hypotrophique avec retard psychique (scolarité médiocre). L'état général de ces enfants est plutôt mauvais.

II - SYNDROME DE BANTI STADE I-II-III

Le tableau clinique dans le syndrome de Banti aux trois stades est dominé par :

- La splénomégalie

Signe constant chez tous ces Bantiens, la lecture anatomo-pathologique de la rate est souvent en faveur d'une rate fibro-congestive.

- L'ascite

La fréquence de l'ascite est de 63% des cas, ascite d'abondance modérée

LA C.V.C sous cutané-abdominale

Elle est moins fréquente que l'ascite, soit 54% des cas

- L'hémorragie digestive

Retrouvée à raison de 83 % des cas sans tenir compte des Banti compliqués de thrombose.

Les Douleurs abdominales

Signe assez fréquent soit 45% des cas. Souvent accompagné de fièvre pour réaliser un syndrome infectieux. Ces douleurs se localisent à l'hypocondre gauche.

- La fièvre

Rencontrée dans 27% des cas sous forme d'accès fébriles avec frissons suivie par l'apparition d'un sub-ictère conjonctival accompagnée de douleurs abdominales localisées à l'hypocondre gauche.

Les autres signes

- L'anémie

Il s'agit d'une anémie clinique et biologique. La crase sanguine est perturbée. Ces malades présentent souvent des épistaxis.

- L'ictère

Souvent on retrouve chez ces enfants un sub-ictère conjonctival succédant au syndrome infectieux.

- L'hépatomégalie

Le foie inconstamment augmenté de volume, débord costal droit de I ou 2 travers de doigts.

- Retard staturo-pondéral

Il s'agit d'enfants hypotrophiques pâles dont l'état général est médiocre.

- Hypocratisme digital avec faciès mongoloïde

Retrouvé chez un seul enfant.

- adénopathies

Microadénopathies cervicales et inguinales retrouvées chez 1 enfant sur 7.

III-CIRRHOSE META-ICTERIQUE

- L'hépatomégalie

Signe retrouvé dans trois cas sur quatre. C'est une hépatomégalie globale accompagnée dans les trois cas d'ascite et de circulation veineuse collatérale sous-cutanéo-abdominale, avec ictère dans deux cas. La biopsie du foie dans les quatre cas montre un aspect de cirrhose post-nécrotique. L'antigène australie a été retrouvé dans un seul cas.

- La splénomégalie

Symptôme constant. L'exploration biologique montre des troubles électrophorétiques et immuno-électrophorétiques.

- L'ascite

Signe constant, c'est une ascite modérée, Rivalta négative

La C.V. C sous cutané-abdominale

La C.V.C. est un signe aussi fréquent que l'ascite.

- Douleurs abdominales

Retrouvées dans deux cas sur quatre, localisées à l'hypocondre gauche accompagnant l'apparition de l'ictère.

- Fèvre

Retrouvée dans un seul cas sur quatre, accompagnant le syndrome infectieux.

- Les autres signes

- Epistaxis

trois enfants sur quatre ont présenté des épistaxis.

- Retard staturo-pondéral

Un seul malade présentait une hypotrophie avec un état général médiocre.

IV - SYNDROME DE BUDD-CHIARI

Deux cas de Budd-Chiari sur 39 H.T.P, les symptômes décrits sont :

- L'hépatomégalie

Signe constant il s'agit d'une augmentation de volume du foie assez importante, accompagnée d'ascite et de C.V.C. sous cutanée-abdominale. Les tests hépatiques sont normaux dans les deux cas. La ponction biopsie du foie pratiquée dans un seul cas montre des lésions évolutives de stase vasculaire, et l'existence de nécroses et d'hémorragies au niveau des veines centro-lobulaires. Image de foie cardiaque.

La splénoportographie pratiquée dans les deux cas montre un aspect de ralentissement de la circulation avec image "trop belle" de l'arborisation intrahépatique.

- L'ascite

Elle est présente dans les deux cas.

La C.V.C. sous cutanée-abdominale

Présente dans les deux cas, elle est de type abdominal et thoracique.

- La splénomégalie

Elle est retrouvée dans un seul cas sur deux.

Les examens biologiques montrent une anémie légère. L'étude électrophorétique est normale, le myélogramme est normal.

- L'hémorragie digestive

Elle est inexistante dans les deux cas.

Etiologie de l'H.T.F.	Nombre de cas	Hémorragie Digestive	Douleurs Abdominales	Fièvre	Splénomégalie	Miscite	C.V.C.
Thrombose splén portale diffuse	6	6	1	0	6	3	3
Cavernome thrombose porte primitive	3	3	1	1	3	I	I
ve	7	5	4	0	7	4	5
Banti St I compliqué de thrombose	2	2	1	0	2	1	1
Banti St II compliqué de thrombose	1	0	1	0	1	0	0
	19	16	8	I	19	9	9
		84%	42%	10%	100%	47%	47%
Syndrome de Banti St I	3	1	2	0	3	1	1
" de Banti St II	3	1	1	0	3	2	2
" de Banti St III	5	5	2	3	5	4	3
	11	7	5	3	11	7	6
		63%	45%	27%	100%	62%	54%
Cirrhose méte-ictérique	4	0	2	1	4	4	4
Syndrome de Budd-Chiari	2	0	0	0	1	2	2
Atresie des canaux biliaires intra-hépatiques	1	0	1	0	1	1	1
Mélanos non classés	2	1	1	1	2	0	0
T O T A L	39	24	17	6	38	23	22
POURCENTAGE		61%	43%	15%	97%	58%	58%

Thrombose	Nombre de cas	Hémorragie Digestive	Douleurs Abdominales	Fièvre	Spléno- mégalo	Ascite	C.V.C.
Splénique	19	6	1	1	6	1	-
Portales	21	17	8	4	19	6	2
Spléno-portel diffus	14	9	9	7	13	4	3
TOTAL	54	30	18	12	38	11	5

ETUDE CLINIQUE COMPARATIVE

Après l'étude clinique de nos 39 cas d'hypertension portale chez l'enfant, nous devons comparer uniquement 19 cas de thrombose du système porte avec 54 cas de thrombose étudiées par PARAF.

- La splénomégalie

Tous nos malades atteints de thrombose du système porte présentant une splénomégalie importante. Paraf ne trouve que 38 cas sur 54 soit 70% des cas.

- L'hémorragie digestive

14 de nos malades sur 19 présentaient des hémorragies digestives soit 84% des cas. Paraf ne trouve ce signe que chez 30 malades sur 54 soit 55% des cas.

- L'ascite

10 de nos malades sur 19 présentaient une ascite soit 47% des cas. Paraf trouve l'ascite chez 11 malades sur 54 soit 20% des cas.

La C.V.C. sous cutanée-abdominale

Elle est presque aussi fréquente que l'ascite chez nos malades soit 47% des cas. Paraf la retrouve dans 9% des cas.

- Les douleurs abdominales

4 de nos malades sur 19 présentaient des douleurs abdominales soit 42% des cas. Paraf trouve ce signe dans 33% des cas.

- La fièvre

La fièvre atteint une fréquence de 10% chez nos malades. Paraf cite 12 malades sur 54 soit 22% des cas.

Dans l'ensemble, nos cas diffèrent de ceux de Paraf dans leur symptomatologie clinique.

Nous devons insister sur la constance de la splénomégalie chez nos malades, la fréquence de l'ascite et des hémorragies digestives souvent très graves.

LE TRAITEMENT DE NOS MALADES

En résumant nos observations nous constatons que :

Sur 39 enfants atteints d'hypertension portale de diverses étiologies, 6 enfants n'ont pas été opérés. Dix enfants sont décédés.

En tout 40 interventions chirurgicales ont été réalisées chez 33 malades. 5 ont subi chacune deux interventions chirurgicales et un trois interventions.

I/ LES MALADES NON OPERES

Six enfants n'ont pas été opérés pour des raisons diverses.

Deux jeunes enfants atteints de thrombose splénoportale diffuse non opérés en raison de leur jeune âge.

L'un âgé de 3 ans, n'a plus ressaigné depuis trois ans. Son état général est excellent. Le développement staturo-pondéral est très satisfaisant.

L'autre est une fillette âgée de 3 ans et demi. Après exploration de son HP elle fut évacuée à son service d'origine, depuis elle n'a plus été revue.

Un enfant âgé de 2 ans présentant un cavernome porte non opéré en raison de son jeune âge. Sept ans après avoir quitté le service il ressaigne. Le traitement médical jugule l'hémorragie. Sur le plan clinique on note une importante splénomégalie, une CVC abdominale discrète, une pâleur des téguments et un retard staturo-pondéral. L'intervention est reportée à plus tard.

Une jeune malade âgée de 14 ans présentant probablement un syndrome de Banti n'a pas été opérée. Sur le plan clinique on note une hépatosplénomégalie avec anémie. Les examens radiologiques ne montrent aucune anomalie. La malade n'a plus été revue en raison de l'éloignement de son domicile.

Une fillette âgée de 3 ans atteinte d'un syndrome de Budd-Chiari; aucune intervention curative n'a pu être envisagée.

Un enfant âgé de 11 ans présentant une cirrhose méta-ictérique, non opéré. Il est décédé quatre mois après avoir quitté le service dans un tableau de cirrhose décompensée.

II/ LES MALADES AYANT SUBI UNE LAPAROTOMIE EXPLORATRICE

Deux malades ont été explorés chirurgicalement mais aucun acte curatif n'a été envisagé.

Un malade présentant un syndrome de Budd-Chiari.

Le deuxième malade âgé de deux ans et demi présentant une thrombose splénoportale a été exploré chirurgicalement par crainte d'une hémorragie splénique après splénoportographie.

L'intervention ayant montré l'absence d'une blessure de la rate on s'est abstenu de tout acte à visée curatrice, vu le jeune âge du malade.

III/ LES MALADES AYANT SUBI UNE CANNULATION DU CANAL THORACIQUE

Deux enfants ont, en prévision d'une intervention pour hypertension portale subi une cannulation du canal thoracique.

Chez un enfant la déperdition de lymphes a atteint plus de quatre litres par 24 Heures, déperdition insuffisamment compensée entraînant un choc, un coma hépatique et le décès.

Chez l'autre les pertes lymphatiques étant importantes durant les quatre premières heures (1,5 litres), on arrête la cannulation, mais le malade continue la lymphorragie par la plaie. La compensation reste insuffisante. Le choc est jugulé une première fois mais récidive avec coma hépatique et décès.

IV/ SPLENECTOMIE ISOLEE

13 enfants ont subi une splénectomie isolée.

3 Cas de thrombose splénoportale primitive:

Une petite malade de 4 ans atteinte de thrombose splénoportale primitive a eu une splénectomie isolée vu les risques hémorragiques. Dans les suites immédiates on note deux hémorragies digestives. Au cours des cinq années suivant l'intervention la malade a été quatre fois réhospitalisée pour récidives hémorragiques traitées médicalement. Les trois dernières années la malade n'a plus été revue. Elle ne répond plus aux convocations.

Une fillette de 8 ans présentant une thrombose primitive s'est bien portée pendant les huit années suivant l'intervention. La neuvième année l'enfant ressaigne de nouveau.

L'examen retrouve une hépatomégalie avec cardiopathie rhumatismale en cours de traitement. Une fois l'hémorragie digestive jugulée la malade est transférée dans un service de cardiologie.

Un enfant âgé de 10 ans atteint de thrombose primitive de la veine porte. Six mois après splénectomie, il y a regression de l'ascite et de la CVC.

2 Cas de Banti compliqué de thrombose:

→ Un jeune garçon âgé de 8 ans atteint d'un syndrome de Banti compliqué de thrombose. Après splénectomie les suites ont été simples. Cinq mois après l'intervention il est décédé à la suite d'une récidive d'hémorragie digestive.

1. 凡在本市范围内从事生产、经营活动的单位和个人，均须依法纳税。
2. 纳税人必须按照规定的期限和地点缴纳税款，不得逾期或逃避。
3. 税务机关有权依法对纳税人的纳税情况进行检查，纳税人应予以配合。

第二章 纳税义务人及征税对象

第一节 纳税义务人

一、企业所得税的纳税义务人
在中华人民共和国境内，企业和其他取得收入的组织为企业所得税的纳税人，依照本法的规定缴纳企业所得税。个人独资企业、合伙企业不适用本法。

二、个人所得税的纳税义务人
在中国境内有住所，或者无住所而在中国境内取得所得的个人，为个人所得税的纳税人。

三、增值税的纳税义务人
在中华人民共和国境内销售货物或者提供加工、修理修配劳务以及进口货物的单位和个人，为增值税的纳税人。

四、消费税的纳税义务人
在中华人民共和国境内生产、委托加工和进口应税消费品的单位和个人，为消费税的纳税人。

五、资源税的纳税义务人
在中华人民共和国境内开采应税矿产品或者生产盐的单位和个人，为资源税的纳税人。

六、土地增值税的纳税义务人
转让国有土地使用权、地上建筑物及其附着物并取得收入的单位和个人，为土地增值税的纳税人。

七、房产税的纳税义务人
在城市、县城、建制镇和工矿区内的房屋产权所有人，为房产税的纳税人。

八、车船税的纳税义务人
在中华人民共和国境内拥有机动车辆、船舶的所有人或者管理人，为车船税的纳税人。

九、印花税的纳税义务人
在中华人民共和国境内书立、领受应税凭证的单位和个人，为印花税的纳税人。

十、契税的纳税义务人
在中华人民共和国境内转移土地、房屋权属，承受的单位和个人，为契税的纳税人。

十一、城镇土地使用税的纳税义务人
在城市、县城、建制镇和工矿区范围内使用土地的单位和个人，为城镇土地使用税的纳税人。

十二、耕地占用税的纳税义务人
占用耕地建设建筑物、构筑物或者从事非农业建设的单位和个人，为耕地占用税的纳税人。

十三、环境保护税的纳税义务人
在中华人民共和国境内排放应税污染物的企业事业单位和其他生产经营者，为环境保护税的纳税人。

- Une jeune fille âgée de 14 ans présentant un syndrome de Banti stade II compliqué de thrombose mésentérique supérieure (Cruveilhier Baumgarten). Quatre ans après splénectomie on note un retard staturo-pondéral et sexuel, cliniquement absence de signes d'HP, les conjonctives sont légèrement pâles, l'état général est conservé.

6 Malades présentant une maladie de Banti :

- Une fillette âgée de 9 ans atteinte d'un syndrome de Banti stade I, après splénectomie les suites ont été relativement simples. Vu le mauvais état général et l'anémie la malade a été transférée en pédiatrie, depuis la malade n'a plus été revue.

- Une jeune fille de 16 ans présentant un syndrome de Banti stade II. Quatre ans après splénectomie, il y a absence de signes d'HP, le développement physique et sexuel est très satisfaisant.

- Une fillette âgée de 4 ans et demi atteinte d'un syndrome de Banti stade II. Devant les hémorragies récidivantes une splénectomie a été réalisée. La petite malade est décédée en post opératoire par accident d'anesthésie (oedème de la glotte).

- Une jeune fille de 16 ans présentant un syndrome de Banti stade III avec thalassémie. Une année après l'intervention les résultats sont satisfaisants sur le plan clinique et biologique. Depuis deux ans la malade ne répond pas aux convocations.

- Une fille âgée de 14 ans atteinte d'un syndrome de Banti stade III. Après splénectomie les suites opératoires ont été simples. La malade n'a plus été revue vu l'éloignement de son domicile.

- Un enfant de 12 ans présentant probablement un syndrome de Banti. Vu les risques hémorragiques la malade a été splénectomisée. La fillette ressaigne six ans après l'intervention. Le traitement médical jugule l'hémorragie, les examens hématologiques montrent une spoliation sanguine.

2 Cas ont des origines différentes de leur H.P:

- Un jeune homme âgé de 15 ans atteint de cirrhose méta-ictérique a eu une splénectomie isolée non suivie d'anastomose, vu l'état du foie. Ce malade est décédé dix mois après l'intervention d'après les renseignements donnés par les parents.

- Un jeune homme âgé de 16 ans atteint d'hypertension portale d'étiologie indéterminée (cas difficile à classer). Après splénectomie les suites immédiates ont été simples. Le malade n'a plus répondu à nos convocations vu l'éloignement de son domicile.

Deux splénectomies primitives ont dû être à cause d'hémorragies digestives récidivantes réopérées.

- L'une est une fillette âgée de 12 ans atteinte de thrombose primitive. Vu les récurrences hémorragiques après splénectomie une gastrectomie polaire supérieure fut réalisée. Les suites sont très satisfaisantes. Ces deux dernières années qui ont suivi la GPS, la malade n'a plus ressenti par contre on note un important retard sexuel.

- L'autre est une fillette âgée de 8 ans présentant une thrombose splénoportale. Vu les récurrences hémorragiques une année après splénectomie, une anastomose mésentérique-cave latéro-terminale fut réalisée. La malade fait un choc en post opératoire la laparotomie itérative retrouve deux litres de sang dans la cavité péritonéale. Ce qui saigne est un lachage partiel de la ligature de la veine iliaque primitive droite, impossible à reprendre. La malade est décédée par un nouveau choc hémorragique.

Dans un cas préalablement opéré par cannulation du canal thoracique, dans un deuxième temps splénectomie a été pratiquée. Il s'agit d'une fille âgée de 14 ans atteinte d'un syndrome de Banti stade I. Les suites opératoires sont simples. La malade n'a plus été revue. Elle ne répond pas aux convocations.

Commentaires :

Si nous séparons les cas de malades traités par splénectomie suivant l'étiologie nous trouvons :

	Nombre de cas	D.C.D. Post opératoire	Hémorragie digestive	Malades réopérés	Bons Résultats	D.C.D.	Perdus de Vue
thrombose primitive	5	0	5	2	0	I	2
thrombose portale	7	I	I	0	I	C	4
thrombose de la veine porte	2	0	I	0	I	I	0
thrombose de la veine splénique	2	0	0	0	0	I	I
Total	16	I	7	2	2	3	7

- un cas va bien après gastrectomie polaire supérieure.
- une malade a eu une rémission de 8 ans mais a actuellement un rhumatisme articulaire aigu.

Mis à part un accident anesthésique (décès par oedème de la glotte) la mortalité par splénectomie isolée est nulle, mais les résultats à distance sont dans l'ensemble mauvais. Toutes les thromboses primitives ont récidivé et sur l'ensemble des 15 malades splénectomisés on note sept récidives hémorragiques dont deux ont nécessité une réintervention. On ne note que deux bons résultats à distance, mais sept malades n'ont pas été revus pour des raisons diverses. Il faut toutefois noter que les hémorragies récidivantes sont rares dans les splénomégalias algériennes type Banti (un cas sur sept) et nous pensons que la splénectomie garde ses indications chez ces malades, mais doit être prescrite définitivement dans les thromboses splénoportales primitives.

V/SPLÉNECTOMIE AVEC ANASTOMOSE SPLENORÉNALE

Six malades ont subi une splénectomie avec anastomose splénorénale.

- Le premier malade est un garçon âgé de 7 ans, atteint de thrombose porte primitive. Après l'intervention les suites immédiates ont été simples. Le malade revu sept mois après présentait un retard staturo-pondéral et psychique, mais pas de signes d'HP.

La deuxième malade est une fillette âgée de 13 ans, présentant une thrombose porte primitive. Elle a eu des suites immédiates simples. Deux ans plus tard, elle a présenté des douleurs épigastriques. A l'examen on retrouve une CVC discrète, le contrôle radiologique montre des varices œsophagiennes importantes. L'état général est conservé, l'évolution psychosomatique est favorable. Il n'y a pas eu de nouvelles hémorragies. Actuellement absence de signes d'HP. Les suites sont satisfaisantes avec sept ans de recul. Les examens hématologiques montrent une hypergammaglobulinémie (25%), une hypoplaquettose à $(140.000/mm^3)$, il n'y a pas d'anémie.

Le troisième enfant est un garçon âgé de 10 ans présentant un syndrome de Banti stade II. Les suites opératoires sont simples. Cinq ans après l'intervention l'enfant présente une anémie importante. A la demande des parents il a été envoyé à Grenoble.

Le quatrième malade est un jeune adolescent âgé de 16 ans atteint d'un syndrome de Banti stade III. Les suites opératoires sont simples, mais le malade est décédé un an plus tard par récidives d'hémorragie digestive.

Le cinquième malade est une fille âgée de 13 ans présentant un syndrome de Banti stade III avec syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Les suites opératoires sont simples. Neuf mois après l'intervention l'état général est excellent ainsi que le développement staturo-pondéral. Aucun signe clinique d'HP depuis trois ans.

La sixième malade est âgée de 7 ans atteinte de cirrhose méta-ictérique. Les suites opératoires sont simples, l'ascite a régressé, puis la malade n'a plus répondu à nos convocations.

Là, encore les résultats immédiats sont bons, sans mortalité opératoire. A distance on note un décès par récidive hémorragique, deux résultats acceptables. Les 3 restants ont été perdus de vue, après quelques contrôles. Nous n'avons pas pu contrôler la perméabilité de leur anastomose ce qui nous interdit toute conclusion.

VI/ANASTOMOSE MESENTERICO-CAVE

Deux malades ont eu une anastomose mésentérique-cave primitivement. Ils ont dû être réopérés devant les hémorragies récurrentes.

Le premier est un enfant âgé de 11 ans atteint de thrombose splénoportale primitive. Chez cet enfant de nouvelles hémorragies ont fait penser que l'anastomose se soit thrombosée. A la réintervention on a pu vérifier l'anastomose qui était fonctionnelle, mais ne drainait pas la circulation splénique. On a pratiqué donc une splénectomie avec gastrectomie polaire supérieure. Le malade est revu au cours de ces quatre dernières années. Les résultats sont très satisfaisants sur le plan clinique, cependant on note un important retard du développement physique et intellectuel.

La deuxième malade est une fillette âgée de 7 ans présentant un cavername porte. Elle a subi en premier temps une anastomose mésentérique-cave, l'anastomose s'étant thrombosée une splénectomie avec anastomose spléno-rénale ont été réalisées. Les suites opératoires sont bonnes, l'ascite et la CVC ont régressées. Huit mois après la deuxième intervention on note l'absence de signes d'HP, l'état général est conservé.

VII/ANASTOMOSE PORTO-CAVE

Un seul malade a subi une splénectomie suivie d'anastomose porto-cave. C'est une fillette âgée de 9 ans atteinte de cirrhose a présenté le lendemain de l'intervention un ictère foncé. Le deuxième jour il y a eu aggravation de l'état de la malade coma, oligurie. Le quatrième jour la malade est décédée à la suite d'une hématomèse abondante. Chez cette malade l'examen histologique a conclu à une atrophie des voies biliaires intra-hépatiques.

VIII/GASTRECTOMIE POLAIRE SUPERIEURE AVEC SPLENECTOMIE

Trois gastrectomies polaires supérieures primitives.

Un malade âgé de 14 ans atteint de thrombose splénoportale diffuse. Il a présenté une petite hématomèse huit jours après l'intervention. Depuis deux ans il n'a plus ressaigné. Les suites sont très satisfaisantes, le développement physique et psychique est aussi satisfaisant.

Une malade âgée de 13 ans présentant une thrombose porte primitive. Elle présente un syndrome sub occlusif en post opératoire traité médicalement. Au cours des deux dernières années les suites sont simples, on note une CVC abdominale persistante avec un léger retard staturopondéral.

Une adolescente âgée de 16 ans présentant un syndrome de Banti stade I compliqué de thrombose. Six mois après l'intervention la malade a ressaigné. Il s'agit d'un discret reflux gastro-oesophagien. Au cours des quatre dernières années la malade n'a plus saigné, il persiste une CVC abdominale et une anémie clinique avec asthénie. Le développement physique et sexuel est satisfaisant. Actuellement la malade est mariée.

Un seul malade a subi deux laparotomies exploratrices avant la gastrectomie polaire supérieure. Il s'agit d'un jeune garçon âgé de 8 ans et demi atteint de thrombose splénoportale. Les récurrences d'hémorragies digestives chez cet enfant ont précipité l'acte chirurgical. Deux laparotomies exploratrices montrent l'impossibilité de toute anastomose. A la troisième récurrence hémorragique une gastrectomie polaire supérieure a été réalisée; mais l'enfant fait une oligurie avec urée à 1 gr 10 ce qui motive son évacuation vers un service de réanimation où il décède quelques jours après.

Mis à part ce dernier cas qui fut opéré dans un état d'anémie chronique grave les résultats des trois GPS primitives et de la GPS après splénectomie nous semblent pour le moment excellents. Il faudra attendre quelques années avant de se prononcer définitivement.

IX/LES MALADES DECEDES

On compte 10 enfants décédés sur 39.

Les malades décédés à la suites d'une intervention majeure.

Un enfant âgé de 8 ans et demi dont la cause de l'hypertension portale est une thrombose porte. Il a subi en urgence, à cause d'hémorragies incoercibles une splénectomie avec une gastrectomie polaire supérieure. Il est décédé en post opératoire dans un tableau de déshydratation aigue.

Une fillette âgée de 8 ans atteinte de thrombose splénoportale a subi une splénectomie avec anastomose mésentérique-cave latérotermi-nale. Elle est décédée en post opératoire par lâchage de la ligature de la veine cave.

Une fillette âgée de 4 ans atteinte d'un syndrome de Banti stade II, est décédée après splénectomie en post opératoire à la suite d'un accident d'anesthésie (Oedème de la glotte)

Une fillette âgée de 9 ans atteinte d'atrésie des canaux biliaires intra-hépatiques, a subi une splénectomie avec anastomose porto-cave termino-latérale. Elle est décédée à la suite d'une hémotômose abondante.

Les malades décédés après drainage du canal thoracique:

Un malade âgé de 13 ans atteint d'un syndrome de Banti stade III avec Cruveilhier Baumgarten, ayant subi une cannulation thoracique est décédé par excès de déperdition lymphatique non corrigé à temps dans un tableau de coma hépatique irréversible.

Un enfant de 9 ans atteint de cirrhose méta-ictérique. Il est décédé après drainage du canal thoracique dans un tableau de coma hépatique.

Les malades décédés à distance d'une intervention

Un enfant âgé de 8 ans présentant un syndrome de Banti stade I compliqué de thrombose est décédé six mois après splénectomie par récurrence hémorragique.

Un malade âgé de 15 ans atteint de cirrhose méta-ictérique est décédé dix mois après l'intervention d'après les renseignements des parents.

Un adolescent âgé de 16 ans présentant un syndrome de Banti stade III a subi une splénectomie avec anastomose spléno-rénale. Il est décédé une année après l'intervention par récurrence d'hémorragie digestive.

Les malades non opérés, décédés.

Un enfant âgé de 11 ans atteint de cirrhose méta-ictérique non opéré est décédé dans un tableau de cirrhose décompensée.

COMMENTAIRES

Si la mortalité opératoire n'est pas lourde (6 décès pour 40 interventions = 15%) vu la fragilité de ces malades) les résultats éloignés sont nettement moins bons. Même en étant très optimiste en supposant que tous les malades qui n'ont pas été revus sont en vie on a une mortalité d'ensemble d'au moins 10 sur 39 (= 25,6%) ce qui souligne la gravité du problème du traitement de l'hypertension portale chez l'enfant.

En tout cas nous pouvons dégager de cette étude :

La splénectomie seule doit être proscrite **quant au traitement** des thromboses primitives .

Elle semble garder des indications dans les cas de maladie de Banti.

La gastrectomie partielle supérieure semble nous donner quelques bons résultats à distance et peut utilement compléter une intervention de dérivation fonctionnelle, mais insuffisante de protéger le malade contre de nouvelles hémorragies digestives (secteurs circulatoires séparés). Quant aux dérivations pratiquées il nous manquent des contrôles à distance pour affirmer la perméabilité des anastomoses et la valeur du traitement entrepris.

4 HP 71	Splénectomie	Banti I	Mauvais état général-Anémie Fièvre trans- férée en pédi- atrie.		Elle ne répond plus aux convo- cations.
II HP 68	Splénectomie	Banti I	Suites simples		Bons résultats pendant 5 ans le 6 ^e année il y a eu récidence hémor- ragique traitée médicalement
6 HP 67	Splénectomie	Banti I	Suites simples		Non revu vu l'éloignement de son domicile.
6 H 71	Splénectomie	Banti II	DCD par acci- dent d'anesthé- sio.		
6 HP 70	Splénectomie	Banti II	Suites simples		Depuis 4 ans bons résultats
2 HP 71	Splénectomie	Banti III	Suites simples		Depuis 3 ans les résultats sont satisfaisants.
10 HP 70	Splénectomie	Banti III	Lame d'ascite, et ictère persistant		Non revue depuis qu'elle a quit- té le service.
II HP 70	Splénectomie	Cirrhose méta-icté- rique.	Suites simples		DCD 10 mois après l'intervention
5 HP 69	Drainage du canal thora- cique.	Banti I	Le drainage est arrêté:lympho- teintée de sang	Spléneo- tomie.	Non revu depuis sa sortie.
II HP 57	Splénectomie	T.P.	Suites simples pendant 4 ans	G.P.S.	Asthénio-mauvais état général douleurs abdominales-vomis- sments.
I7 HP 66	Splénectomie	TSP	Récidives hémor- ragiques.	A M C Laparo- Expl.	Choc hémorragique en post-opé- ratoire Relaparotomie:présence de 2 litres de sang dans la cavité péritonéale: ictère de la veine ilia- que droite impossible à repren- dre D.C.D.

10 HP 69	S+ASR	TP Primitivo	Suites simples	0	7 mois après: absence de signes d'HP cependant retard physique et psychique.
14 HP 68	S+ASR	TP Primitivo	Suites simples		Bons résultats avec 7 ans de recul persistance d'une CVC discrète.
6 HP 68	S+ASR	Benti II	Suites simples		Anémie importante envoyé à Grenoble pour changement d'adresse
10 HP 71	S+ASR	Benti III avec Cruveuil hier-Edum-garten.	Suites simples		Depuis 3 ans bons résultats.
6 HP 71	S+ASR	Cirrhose-Métabolique.	Suites simples		Non revu depuis qu'il a quitté le service.
16 HP 68	AMC. Latéro-terminale	TSP Primitivo.	Suites simples 2 ans plus tard récurrences hémorragiques.	G.F.S + S	Très bons résultats sur le plan clinique cependant retard physique et psychique.
13 HP 68	AMC	Cavernome porto	Ascite-CVC Cavocave	S+ASR	Suites satisfaisantes sur le plan clinique et physique.
12 HP 70	S+APC	Atrésie des canaux biliaires intra-hépatiques.	DCD le 4 ^{er} jour de l'intervention à la suite d'hématémèse grave.		
23 HP 72	S+GPC	TSP diffusé	Hématémèse le 8 ^e jours		Depuis 2 ans absence de signes d'HP bon développement physique
2 HP 68	S+ASR	Benti III	Suites simples		DCD un an après l'intervention à la suite d'une récurrence hémorragique/

Malades	primitive	non classé	Operatoires	recuperes	resultats
5 H P 68	Laparo-Expl		Simples	O	8 mois plus tard Moelénd de petite abondance enfant sort contre avis médical.
20 HP 72	Laparo-Expl	Syndrome de Budd-Chiari	Simples	O	Deux mois plus tard:CVC et ascite prononcées.Depuis il n'a plus été revu.
12 HP 69	Drainage du canal thoracique.	Banti III plus Cruveilhier - Baumgarten.	DCD par déperdition de 1500cc de lymphes non corrigée à temps.		
4 HP 69	Drainage du canal thoracique.	Cirrhose post hépatitique	DCD par déperdition de 4350 ml de lymphes dans un tableau de coma hépatique.		
7 HP 67	Splénectomie	Thrombose porte.	Apparition d'une lame d'ascite		6 mois après absence de signes d'HP il ne répond plus aux convocations.
5 HP 67	Splénectomie	TSP primitif.	2 hémorragies digestives.		Rehospitalisé 4 fois pour récidive hémorragique.Elle est non revue depuis 1971.
6 HP 66	Splénectomie	TP Primitive	Suites simples.		Bons résultats pendant 8 ans la 9 ^e année Récidive hémorragique traitée médicalement cardiopathie-Rhumatisme mala de transférée en Cardiologie.
4 HP 67	Splénectomie	Banti I compliqué de thrombose.	Suites simples.	O	DCD 10 mois après à la suite d'une hémorragie.
7 HP 70	Splénectomie	Banti I compliqué de thrombose.	Suites simples.		Depuis 4 ans bons résultats cliniques.Important retard statur pondéral et sexuel.

24 HP 72	S+GPS	T.P	Syndrome sub-occlusif traité médicalement.		Depuis 2 ans bons résultats
15 HP 70	S+GPS	Banti I compliqué de thrombose.	Suites simples		Depuis 2 ans bons résultats
9 HP 69	2. Laparotomies exploratrices	T.S.P	Récidives hémorragiques.	S+GPS	DCR en post-opératoire dans un tableau de déshydratation.

L'étude de 39 dossiers d'hypertension portale de l'enfant en Algérie nous permet d'insister sur quelques particularités locales.

Les thromboses splénoportales primitives ne font que 38,5% des cas, contrairement aux statistiques européennes où elles approchent 70%. Leur clinique est un peu différente et nous devons insister sur la présence constante de la splénomégalie, sur la grande fréquence des hémorragies digestives, de l'ascite et de la C.V.C.

Les thromboses splénoportales secondaires à une splénomégalie méditerranéenne sont moins fréquentes et présentent 10% de nos cas. Par contre la totalité des cas de thromboses spléno-portale reste inférieure en pourcentage aux chiffres européens ou américains (48,5% contre près de 70%).

Quant aux hypertensions portales consécutives à une cirrhose nous avons observé 18% chiffre moins élevé qu'en Europe.

31% de nos malades sont des splénomégalies méditerranéennes qui peuvent se voir déjà chez l'enfant et font que l'hypertension portale chez l'enfant paraît nettement plus fréquente en Algérie qu'en Europe.

Nous n'avons pas observé des hypertensions portales dues à :

Une fibrose congénitale

Une schistosomiase (qui n'est fréquente qu'en Egypte, au Brésil etc...)

Une leishmaniose. Malgré que le Kala-azar existe chez l'enfant en Algérie, nous n'avons pas, dans cette série au moins, observé de cas de Kala-azar avec hypertension portale.

La classification des hypertensions portales de l'enfant est très difficile. Même en possession des examens angiographiques (splénoportographie, coeliacographie, iléoportographie, cavographie et carboxygraphie), hématologiques, isotopiques (scintigraphie hépatique et splénique, métabolisme du fer, débit sanguin hépatique fractionnel) et enfin anatomopathologiques. Il est difficile de distinguer les malformations des thromboses primitives les thrombophlébites néonatales des thromboses secondaires consécutives à un débit sanguin augmenté et des modifications circulatoires comme nous les voyons dans les splénomégalies algériennes. Il est difficile aussi, surtout dans les cas avancés de distinguer les cirrheses bantiennes des cirrheses posthépatitiques, sans dire qu'il est difficile de demander à un anatomopathologiste de chercher quelquefois longuement des leishmanies dans la rate ou dans le système réticuloendothélial du foie.

Plus difficile est encore le traitement. Il doit en principe varier suivant les étiologies. Si la splénectomie semble donner de bons résultats dans les splénomégalies algériennes presque tout le monde est unanime pour la condamner dans les thromboses splénoportales et les cirrheses.

Si la seule intervention possible est souvent l'anastomose mésentéricocave, ses résultats à distance sont appréciés différemment selon les auteurs. Si l'anastomose portocave semble indiquée et donner de bons résultats dans la fibrose congénitale ses résultats sont décevants dans les autres cirrheses.

Quant aux interventions dirigées contre l'hémorragie la seule, qui semble donner quelques satisfactions à distance reste la gastrectomie polaire supérieure.

Quoiqu'il en soit, les résultats obtenus nous indiquent que de nouvelles recherches sont nécessaires pour mieux codifier le traitement suivant les étiologies. Le chirurgien doit être eclectique et adapter son action à l'étiologie et physiopathologie du malade qu'il traite.

Le diagnostic doit être précoce, mais l'action du chirurgien ne doit pas être précipitée. Il doit savoir appliquer les méthodes médicales en attendant de voir grandir l'enfant si l'intervention envisagée doit être une anastomose portocave. Celle-ci ne doit pas être pratiquée avant l'âge de 8 - 9 Ans dans les cas de thromboses et seulement en cas de fibrose congénitale elle devrait être faite plus précocément.

En somme les hypertensions portales semblent assez fréquentes chez l'enfant Algérien et les problèmes que pose le diagnostic étiologique doivent être connus des pédiatres et les difficultés de choix et de tactique opératoire méritent toute l'attention des chirurgiens.

B I B L I O G R A P H I E

- ABLE (L.W) Treatment of oesophageal varices in children.
Amer.J.Gastroenterol,USA (1970),54,N°5-453-7 bibl.(3ref)
- AUVERT (A), MICHEL (J.R), FARGE (C)
The radiological approach to the diagnosis of portal hypertension.
Progr.Pediatr.radiol.switz (1969)2,99-136 bibl.(15 ref).
- AUVERT (J), FARGE (W.A),BETTEX (M).
Hypertension portale de l'enfant dans une série de 123 cas.Intérêt de l'anastomose cavo-mésentérique.Etude des cas difficiles nécessitant plusieurs interventions.
Unité de recherches chirurgicales de l'Institut National d'Hygiène, hopital Necker Paris.
- CERNY (J), RUDOLF (U), PAYER (J).
Kongénitale fibrose der Leber als Ursache des Pfortaderhochdruckes bei Kindern Zbl.Chir.Dtsch (1967),92,N°47, 2868-74 bibl. (18 ref)
- CLATWORHY (H.W), BOLES.
Exchange transfusion
Ann.Surg.(1959),150,371
- COUTO (D jr),MATTOS GOMES (S),ALDROVANDO (J).
Tratamento cirurgico da hipertensao porta na infância e na adolescência.
Estudo de 17 casos.
Hospital Bras.(1968),74, N°2, 473-88 bibl (36 ref)
- COUINAUD (C)
Anatomie de l'abdomen tome II
- DEVENS (K), FENDEL (H),MEISTER (D)
Die Aetiologie der extrahepatisch bedingten portalen hypertension beim Kind (Unter-besonderer Berücksichtigung der Austauschfusion)
Z.Kinderchir.Grenzgeb.Dtsch.(1969),N°3, 458-62, bibl (15 ref).
- DESBAILLETS (P),MERMINOD (A),MOSIMANN (R), RIVIER (J.L).
Juvenile Hepatic cirrhosis simulating congenital heart disease.
Cardiologia,Suisse (1967),51, N°3, 170-6 bibl (9 ref)

DOMMERGUES (J.P), AUVERT (J), LASFARGUES (G), ROY (C), GUINBAUD (P)

Un cas de dérivation spléno-rénale spontanée efficace au cours d'un cavernome portal.

Arch.Fr.Pédiatr. Fr. (1970), 27, N°5, 534-42, bibl (7 ref)

FONKALSRUD (E.W), LONGMIRE (W.P jr)

Reassessment of operative procedures for portal hypertension in infants and children.

Amer.J. Surg. (1969) 118, N°2, 148-57 bibl (15 ref)

HAEFFNER (A).

Application à l'hémodynamique des lois de la mécanique des "fluides" S.N.E.D Alger 1969.

HAEFFNER (A), BENBELKACEM (D), GRABA (A), MANSOURI (H).

Le métabolisme du fer, dans les splénomégalias nord-africaines.

Ann.Alg. Chir. 1972.

HAEFFNER (A).

Problèmes étiologiques et physiopathologiques de l'hypertension portale.

Ann.Alg.Chir.Tome II N°4 p 59 à 65 (1968).

HEIKKINEN (E.S.), SULAMAA (M).

The treatment and prognosis of portal hypertension in children. A follow-up study of 68 surgical patients.

Z.Kinderchir.Grenzb.Geb.Dtsch.(1972), II, N°4, 436-447 rés.all.fr.esp.bibl (1p)

HSIA (D.Y.Y), GELLIS (S.S.)

Am. J. Dis. Child. 90, 290 (1955)

KRAUSE (I),

Unsere Erfahrungen mit der Dissektionsligatur nach vasschult bei blutenden Ösophagusvarizen im Kindesalter

Zbl.Chir.Dtsch.(1969) 94, N°17, 553-8, bibl.(10 ref)

LEGER (Z), LEMAIGRE (G), RICHARME (J), CHAPUIS (Y).

L H T P essentielle à propos de 10 observations personnelles.

Presse médicale, février 1966, 74, N°7, P313-318.

LOUCHET (E), GRANJON (B).

La splénomégalie dans l'hypertension portale de l'enfant.

Med.Inf. Fr (1971) N°6 381-390-393-395 bibl (26 ref).

LUKE (A).

Treatment of esophageal varices in children.
Amer.J. Gastroenterol,USA (1970),54, N°5,435-7 bibl.
(3 ref).

MANSOURI (H) HAEFFNER (A), KHATI (B), BENABADJI (R).

Les thromboses splénoportales. A propos de 36 cas
maghrébins.
Annales Alger.de Chir.tome II N°4 (1970)p21-36.

MARTIN (L.W), Coll.méd.Univ.Cincinnati.

A different approach permitting portal-systemic shunt
for extrahepatic portal thrombosis.
Austral.New Zeal.J.Surg.(1972)42 N°2 p123-125,bibl
(6 ref).

MONEREO (J).

Peripheral portocaval shunts in children.
J.pediatr.surg. USA (1970) 5 N°5 514-21 bibl (18 ref)

OBERITER (V), FABCIC-SABADI (V).

Hypertension portale due à des exsanguino-transfusions
répétées.
Jugoso.Pediatr.(1968)II N°4 261-7, bibl (16 ref).

ORSINI (A), PERRIMOND (H), PIERRON (H).

Indication de la splénectomie chez l'enfant.
Med.Infant.Fr. (1971) N°6 397-404 bibl (11 ref).

PARAF (A), CHALUT (J).

Les thromboses splénoportales
Service du Dr.CAROLI hopital Saint Antoine Paris.

PEIPER (H.J), BUTTGEN (B).

Atypische Entlastungsoperationen beim pfortaderhochdruck
im Kindesalter.
Z.Kinderchir.Grenzgeb,Btsch.(1971)9 N°3/4,p362-80,bibl
(95 ref).

PINKERTON (J.A), HOLCOMB (G.W jr), FOSTER (J.H).

Portal hypertension in childhood.
Ann.Surg. USA (1972),175,N°6,870-886 bibl (18 ref)

ROBACK (S.A), NESBIT (M.E jr.), SHARP (H.L), D'ANGIO (G.J), LEONARD (A.S).

Portal hypertension following surgery,X radiation, and
actinomycin D therapy of nephroblastoma.
J.Pediatr.US (1971),78 N°6 p 1031-4 bibl(19 ref)

SAUER (H), GLATZL (J).

Zur therapie von oesophagusvarizen im kindesalter.
Pädiatr.U.Pädol,Osterr.(1971),6,Nº1 p94-101,bibl
(19 ref).

SAKAL (V), SAKALOVA (A), IZAKOVIC (V).

Beitrag zum familiaren Auftreten von Nierenzysten mit
leberzirrhose, portaler hypertension und hypersplenismus.
Z.Urol.NEPHROL.Dtsch.(1972),65 Nº9 p679-682,bibl(12 ref)

SHALDON (S), SHERLOCK (S).

(1962), Lancet, I, 63.

SZTABA (R), ROGON (R).

Spirometrische Untersuchungen an kindern nach intra-
thorakaler, Milzverlagerung Wegen portaler hypertension.
Zbl.chir.Dtsch.(1968),93,Nº36 p1256-60,bibl (2 ref).

TANK (E.S), WALLIN (V.W Jr), TURCOTTE (J.G), CHILD (C.G III)

Surgical management of bleeding gastrooesophageal vari-
ces in children.

Arch.Surg.USA (1969),98,Nº4,451-6,bibl (6 ref)

TIZARD (J.P.H)

Proc.R.Soc.Med.(1962),47,475.

THOMPSON (E.N), SHERLOCK (S)

S.(1964) Q.Jl.Med.,33,465

WALKER (R), MILNES

The Pathologie and Management of Portal Hypertension
London : Edward Arnold (1959)

WILSON (K.W), ROBINSON (D.C), HACKING (P.M)

Portal hypertension in chidhood

Brit.J.Surg.(1969),56,Nº1,13-22,bibl (26 ref).

ZURBRIGGEN (S) FUCHS (W.A), BETTEX (M).

Die angiographische Abklärung der portalen hypertension
im kindesalter.

Fortschr.Geb.Rontgenstrahl Nuklearmed.Dtsch.(1972),
116, Nº3, bibl (28 ref)
res, angl .

